

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1939

THÈSE

N° 581

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Léon DUFLOS

Né le 9 Septembre 1905, à ARRAS (Pas-de-Calais)

---

Recherches sur la Maladie  
de Recklinghausen

(Tumeur royale et lésions osseuses destructives)

---

*Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, professeur*

---

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

185

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1939

THÈSE

N° .....  
—

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Léon DUFLOS

Né le 9 Septembre 1905, à ARRAS (Pas-de-Calais)

---

Recherches sur la Maladie  
de Recklinghausen

(Tumeur royale et lésions osseuses destructives)

---

*Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, professeur*

---

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

## I. — Professeurs

|                                                                     |              |                 |
|---------------------------------------------------------------------|--------------|-----------------|
| Anatomie .....                                                      | MM.          | ROUVIERE.       |
| Physiologie .....                                                   | Léon BINET.  | STROHL.         |
| Physique médicale .....                                             | POLONOVSKI.  | Robert DEBRE.   |
| Chimie médicale .....                                               | BRUMPT.      | BAUDOUIN.       |
| Bactériologie .....                                                 | ADRAMI.      | MONDOR.         |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....                  | LEROUX.      | CHAMPY.         |
| Pathologie médicale et générale .....                               | TIFFENEAU.   | HARVIER.        |
| Pathologie médicale .....                                           | TANON.       | BALTHAZARD.     |
| Pathologie chirurgicale .....                                       | LAIGNEL.     | LAVASTINE       |
| Anatomie pathologique .....                                         | FIESSINGER.  | CHIRAY.         |
| Histologie .....                                                    | LOEPER.      | CARNOT.         |
| Pharmacologie et matière médicale .....                             | Marcel LABBE | CLERC.          |
| Thérapeutique .....                                                 | LEREBoullet  | NOBECOURT.      |
| Hygiène et médecine préventive .....                                | H. CLAUDE.   | GOUGEROT.       |
| Médecine légale .....                                               | GUILLAIN.    | LEMIERRE.       |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....                    | CUNEO.       | GOSSET.         |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                          | GREGOIRE.    | LENORMANT.      |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie .....                      | TERRIEN.     | CHEVASSU.       |
| Clinique médicale .....                                             | LEVY-SOLAL.  | COUVELAIRE.     |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....                    | JEANNIN.     | MOCQUOT.        |
| Clinique des maladies des enfants .....                             | OMBREDANNE   | RATHERY.        |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale ..... | LEMATRE.     | Pierre DUVAL.   |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....               | VILLARET.    | TROISIER.       |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                      | MATHIEU.     | Clovis VINCENT. |
| Clinique des maladies infectieuses .....                            | LAUBRY.      | N...            |
| Clinique chirurgicale .....                                         | HAZARD.      | HOVELACQUE.     |
| Clinique ophtalmologique .....                                      | MULON.       | OLIVIER.        |
| Clinique urologique .....                                           | SANNIE.      | VERNE.          |
| Clinique d'accouchements .....                                      |              |                 |
| Clinique gynécologique .....                                        |              |                 |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie .....                 |              |                 |
| Clinique thérapeutique médicale .....                               |              |                 |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                             |              |                 |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                           |              |                 |
| Clinique propédeutique .....                                        |              |                 |
| Clinique de la Tuberculose .....                                    |              |                 |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte .....                |              |                 |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                   |              |                 |
| Clinique cardiologie .....                                          |              |                 |
| Assistance médico-sociale .....                                     |              |                 |
| Professeurs sans chaire .....                                       |              |                 |

## II. — Agrégés en exercice

|                    |                          |                  |                          |
|--------------------|--------------------------|------------------|--------------------------|
| MM.                | Pathologie chirurgicale. | MM.              | Pathologie chirurgicale. |
| AMELINE .....      | Pathologie médicale.     | DE GAUDART       | Physiologie.             |
| BARIETY .....      | Pathologie médicale.     | D'ALLAINES ..    | Pathologie médicale.     |
| FENARD Henri ..... | Hydrologie.              | GAYET .....      | Histologie.              |
| BERNARD Et. ....   | Pathologie médicale.     | DE GENNES ...    | Pathologie médicale.     |
| BESANÇON (J.). ... | Histologie.              | GIROUD .....     | Pathologie médicale.     |
| BOULIN .....       | Pathologie médicale.     | HAGUENAU ....    | Oto-rhino-laryngologie   |
| BULLIARD ....      | Pathologie médicale.     | HALPHEN .....    | Anatomie pathologique    |
| CATHALA .....      | Physique                 | HUGUENIN ....    | Hygiène.                 |
| COSTE .....        | Pathologie médicale.     | JOANNON .....    | Obstétrique.             |
| CHEVALLIER ..      | Pathologie médicale.     | LACOMME .....    | Obstétrique.             |
| DOGNON .....       | Pathologie chirurgicale. | LANTUEJOL ..     | Pathologie médicale      |
| FUNCK- .....       | Urologie.                | LAROCHE Guy. ... | Parasitologie.           |
| BRENTANO....       | Parasitologie.           | LAVIER .....     | Pathologie médicale.     |
| FEY .....          | Bactériologie.           | LELONG .....     |                          |
| GAILLARD ....      |                          |                  |                          |
| GASTINEL ....      |                          |                  |                          |

R. UNIV.  
BIBLIOTHEEK  
LEIDEN

## MM.

|                               |                            |
|-------------------------------|----------------------------|
| LEMAIRE .....                 | Pathologie expérimentale.  |
| LEVEUF .....                  | Pathologie chirurgicale.   |
| LEVY (M <sup>lle</sup> J.) .. | Pharmacologie.             |
| LEVY-VALENSI ..               | Neurologie et Psychiatrie. |
| MENEGAUX ....                 | Pathologie chirurgicale.   |
| MOLLARET ....                 | Pathologie médicale.       |
| MOREAU .....                  | Pathologie médicale.       |
| MOULONGUET ..                 | Pathologie chirurgicale.   |
| MOUQUIN .....                 | Pathologie médicale.       |
| PETIT-<br>DUTAILLIS .....     | Pathologie chirurgicale.   |

## MM.

|                |                         |
|----------------|-------------------------|
| PIEDELIEVRE .. | Médecine légale         |
| PORTES .....   | Obstétrique.            |
| RENARD .....   | Ophtalmologie.          |
| RICHET .....   | Physiologie.            |
| SENEQUE .....  | Pathologie chirurgicale |
| TURPIN .....   | Pathologie médicale.    |
| VIGNES .....   | Obstétrique.            |
| WILMOTH .....  | Pathologie chirurgicale |

## III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

## MM.

|                         |                          |
|-------------------------|--------------------------|
| ALGLAVE .....           | Pathologie chirurgicale. |
| BUSQUET .....           | Pharmacologie.           |
| CHAILLEY-<br>BERT ..... | Physiologie.             |
| HEITZ-BOYER ..          | Pathologie chirurgicale. |

## MM.

|                      |                          |
|----------------------|--------------------------|
| LARDENNOIS ..        | Pathologie chirurgicale  |
| NEVEU-<br>LEMAIRE .. | Parasitologie.           |
| LE LORIER ...        | Obstétrique.             |
| SCHWARTZ ...         | Pathologie chirurgicale. |
| VAUDESCAL ...        | Obstétrique.             |

## IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

## MM.

|                               |                     |
|-------------------------------|---------------------|
| ALAJOUANINE ..                | } Clinique médicale |
| AUBERTIN ....                 |                     |
| BRULE .....                   |                     |
| CHABROL .....                 |                     |
| DONZELOT .....                |                     |
| DUVOIR .....                  |                     |
| LIAN .....                    |                     |
| PASTEUR-VAL-<br>LERY-RADOT .. |                     |
| SEZARY .....                  |                     |

## MM.

|               |                         |
|---------------|-------------------------|
| BASSET .....  | } Clinique chirurgicale |
| BROCO .....   |                         |
| CADENAT ..... |                         |
| GATELLIER ... |                         |
| MOURE .....   |                         |
| QUENU .....   |                         |
| VELTER .....  |                         |
| ECALLE .....  | } Clinique obstétricale |
| METZGER ...   |                         |

## V. — Chargés de cours

## MM.

|                       |                      |
|-----------------------|----------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé | Education physique.  |
| LEDoux-LEBARD .....   | Radiologie clinique. |
| RUPPE .....           | Stomatologie.        |
| WEILL-HALLÉ .....     | Puériculture.        |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

LE DOCTEUR L. DUFLOS

Mon premier Maître.

Témoignage de mon affection.

AUX MIENS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41547906\\_0012](https://archive.org/details/IA41547906_0012)

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

*Professeur à la Faculté de Médecine de Paris*

*Membre de l'Académie de Médecine*

*Médecin de l'Hôpital de la Pitié*

*Officier de la Légion d'Honneur*

En hommage de reconnaissance  
pour le grand honneur qu'il nous  
fait en acceptant la présidence de  
cette thèse.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

*Stage :*

MONSIEUR LE PROFESSEUR SERGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEJARS (*in memoriam*)

*Externat :*

MONSIEUR LE DOCTEUR CHIFOLIAU

MONSIEUR LE DOCTEUR MONTHUS

MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉON BERNARD  
(*in memoriam*)

MONSIEUR LE DOCTEUR FÉLIX RAMOND

MONSIEUR LE DOCTEUR LEHELLE

MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ALAJOUANINE

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN BERGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEGUEU

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUHIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MENEGAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ QUENU

# RECHERCHES SUR LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

---

## INTRODUCTION

En 1882 RECKLINGHAUSEN individualisait la maladie qui porte son nom. Depuis lors, la conception pathogénique de cette affection a beaucoup évolué, sa description clinique s'est enrichie.

Les tendances actuelles, en effet, sont de voir une évolution anormale du tissu glial à l'origine de la neurofibromatose, si bien que, reprenant récemment son étude, CARRIÈRE, HURIEZ, GERVOIS, DUPRET la décrivent sous le nom de « Gliofibromatose de Recklinghausen ».

Du point de vue clinique, CROUZON, en 1922, montrait que le névrome plexiforme doit être rattaché à la maladie de Recklinghausen ; « les liens qui unissent ces deux types cliniques » jusqu'alors décrits isolément « sont si intimes qu'il faut considérer le névrome plexiforme comme un quatrième symptôme à ajouter à la triade symptomatique de la maladie de Recklinghausen (tumeurs cutanées, tumeurs des nerfs, nævi) ». Plus récemment, l'attention s'est portée sur l'importance des lésions osseuses et, en 1934, dans la

Presse Médicale, GRENET, DUCROQUET, ISAAC-GEORGES et MACÉ écrivaient : « Il ne semble pas que dans le tableau de la neurofibromatose, les manifestations osseuses jouissent de toute la considération qu'elles méritent ; elles ne figurent d'ordinaire dans les descriptions qu'à titre de symptôme éventuel et accessoire. La lecture des observations dont abonde la littérature médicale révèle, au contraire, leur fréquence et leur gravité » et, en conclusion, ils ajoutaient « les manifestations osseuses, considérées souvent comme accessoires, méritent à notre avis, le rang d'un symptôme de premier plan ».

Restant sur le terrain clinique, nous rapportons ici une observation de maladie de Recklinghausen que nos recherches dans la littérature médicale nous ont montrée particulière à deux points de vue principaux : les lésions osseuses, la tumeur royale. C'est autour d'elles que gravitera notre exposé.

## OBSERVATION

B..., 39 ans, colporteur, d'origine russe, consulte pour des troubles digestifs. L'interrogatoire nous apprend qu'il a déjà été hospitalisé à maintes reprises, la dernière fois à l'Hôtel-Dieu, dans le service du Professeur agrégé H. BÉNARD. Ce malade, syphilitique et éthylique, est, en effet, atteint de cirrhose hépatique hypertrophique et, de plus, il présente une maladie de Recklinghausen indiscutable.

Sur ses antécédents héréditaires il ne peut fournir aucune précision de quelque intérêt. De taille moyenne, il frappe d'emblée par la déformation de sa main gauche. Cette déformation l'occupe peu personnellement ; il ne se rappelle pas avoir jamais eu une main normale, mais, comme il n'en souffre pas, il ne s'est pas attaché à en suivre les modalités évolutives.

La pigmentation est à type de mélanodermie diffuse. Elle siège sur le tronc et la racine des membres, aux bras et à la face interne des cuisses ; la face est complètement indemne ainsi que les muqueuses. Cette pigmentation est faite de petites taches, café au lait, assez foncées ; nulle part, elle ne revêt l'aspect du vitiligo ni l'aspect bronzé de la maladie d'Addison,

elle évoquerait, par contre, le lentigo ; nulle part, on ne note de placards pigmentés.

Malgré toute l'attention apportée à cette recherche, on ne trouve pas de tumeurs nerveuses, ni au niveau des nerfs périphériques, ni au niveau des nerfs intercostaux ; aucun signe ne permet davantage de supposer l'existence d'une tumeur **centrale**.

Les tumeurs cutanées, à type de molluscum, siègent principalement sur le thorax, la paroi abdominale et le membre supérieur ; rares aux membres inférieurs, elles manquent à la face. Il n'existe aucune dermatolyzie. En nombre assez considérable, elles ont une répartition asymétrique, sans prédominance nette d'un côté. Leur coloration est celle de la peau normale. Sessiles ou pédiculées, elles sont indolores, de consistance molle. Leur volume est variable, les plus petites ont celui d'un grain de chenevis, d'autres atteignent celui d'un œuf de pigeon, mais aucune n'est suffisamment grosse pour mériter le nom de tumeur royale. Celle-ci frappe par son siège anormal à la main. En effet, tandis que la main droite est cliniquement normale, toute la main et le tiers inférieur de l'avant-bras gauches sont le siège d'une tumeur qui les déforme complètement. Principalement développée en dedans et en arrière, cette main énorme a une apparence lobulée, du fait des sillons profonds qui la creusent ; ces sillons correspondent, assez vaguement d'ailleurs, aux plis articulaires. Elle est grossièrement quadrangulaire ; son bord supérieur est une véritable face de près de deux centimètres de haut qui tombe à

pic sur la face postérieure de l'avant-bras ; son bord interne dessine un arc très accentué qui va se perdre sur l'auriculaire ; au sommet de cet arc, une petite encoche correspond au poignet ; son bord externe présente deux segments différents : le supérieur, au niveau de la région antibrachiale, légèrement convexe, reste distant d'environ un demi-centimètre du bord externe de l'avant-bras ; l'inférieur représente un arc, qui, partant de la commissure du pouce, se termine sur l'index au niveau de l'union de ses deux premières phalanges, avec une échancrure à hauteur de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index ; à l'inverse du segment supérieur qui n'atteint pas le bord externe de l'avant-bras, il porte très en dehors le bord externe normal de la paume ; ces deux segments sont unis par la région thénarienne très augmentée de volume, au point que le bord externe de cette région est voisin de l'horizontale. Ainsi, la main se trouve-t-elle très élargie ; mesurée au niveau de la commissure du pouce, hauteur à laquelle elle atteint ses plus grandes dimensions, elle a quinze centimètres, alors que l'homologue du côté opposé n'en a que neuf. En bas, les doigts sont inégalement atteints mais, dans l'ensemble, très déformés ; les deux commissures séparant l'index du médius et le médius de l'annulaire, très abaissées, sont au niveau de l'articulation des deuxième et troisième phalanges ; par contre, celles des doigts extrêmes ont conservé leur profondeur normale. Le pouce, qui a gardé ses dimensions, semble tout petit, émergeant d'une énorme

éminence thénar ; l'index a la forme d'un cône ou d'une pyramide à sommet inférieur et dont la base, très élargie, mesure 6 cms.  $1/2$  là où son homologue du côté opposé mesure à peine 2 cm.  $1/2$ . Le médius a une forme analogue mais le volume de sa base n'est que le double de celui du médius droit. L'annulaire est très différent : dans son ensemble, il est boudiné, légèrement cintré au niveau des articulations ; son extrémité, loin d'être effilée comme celles de l'index et du médius est boursouflée, aussi grosse que le reste du doigt qui se trouve allongé ; alors qu'à la main droite l'index et l'annulaire ont sensiblement la même longueur, à la main gauche l'annulaire dépasse le médius d'un centimètre. Enfin, l'auriculaire, comme le pouce, a gardé son apparence normale et paraît d'autant plus petit qu'il est entouré de l'annulaire volumineux et de la masse qui occupe le bord cubital de la paume.

De face, cette main est un peu déviée en dehors ; un examen attentif montre cependant que cette inclination est moindre qu'elle ne semble l'être à première vue et que cette apparence est due au développement inégal de la tumeur ; celle-ci plus volumineuse à la partie postéro-interne de l'avant-bras et de la région hypothénarienne qu'à la partie inférieure de la région interne de la main est, au contraire, beaucoup plus grosse au bord radial de la paume qu'au bord externe de l'avant-bras ; en réalité, l'axe de l'avant-bras et celui de la main ne font entre eux qu'un angle à peine marqué.

Cette main si déformée a une peau d'aspect normal : sa coloration, sa température locale, ses plis, les poils, les ongles, striés longitudinalement ne présentent aucune différence appréciable avec ceux de la main droite ; il n'y a pas de sudation exagérée, ni de sécheresse, à l'inspection ; l'épreuve de la pilocarpine n'a pas été faite.

A la palpation, on a la sensation classique du névrome plexiforme, mollasse, gélatineuse avec des zones un peu plus fermes ; en certains points, le doigt enfonce comme dans une région œdématisée et le signe du godet est typique, en d'autres la consistance un peu plus marquée évoque la palpation du varico-cèle, ailleurs c'est presque une sensation cartonnée ; mais, nulle part, on ne peut reconnaître de formes anatomiques ; il semblerait que le hasard seul préside à cette variété ; tout au plus, peut-on dire que dans l'ensemble, les parties distales sont plus molles que les proximales.

La styloïde radiale a sa situation normale par rapport à la styloïde cubitale.

Ni spontanément, ni au palper, ni à la mobilisation, il n'y a de zones douloureuses ; la sensibilité au tact est un peu émoussée mais les autres sensibilités superficielles et profondes sont normales.

Par contre, l'impotence fonctionnelle est complète ; aucun mouvement volontaire de la main n'est possible : flexion, extension, pronation, supination, mouvements de latéralité, tout est aboli ; le malade a perdu l'habitude de se servir de cette main inutile

dont il ne peut même pas tirer les menus services coutumiers à tant de paralysés. En effet, la force segmentaire de tous les doigts et de la main est nulle ; par contre, la mobilisation passive se fait sans difficulté. D'ailleurs, les articulations, tant le poignet que celles des doigts, sont le siège d'une laxité articulaire considérable. évoquant chez cet ancien syphilitique la possibilité d'un tabès surajouté ; mais, comme nous le verrons, on ne retrouve chez lui aucun autre signe de la série tabétique.

Les réflexes stylo-radial et cubitopronateur sont abolis mais le réflexe tricipital est normal.

L'épreuve du bain chaud n'a pas montré de différences entre le côté droit et le côté gauche.

L'examen clinique ne révèle rien de particulier au niveau des appareils respiratoire et circulatoire : la tension artérielle est de 12-8 au Vaquez, les artères sont souples, le pouls régulier, un peu mou.

Le foie est gros, débordant largement les fausses côtes, légèrement sensible ; la rate n'est pas perceptible ; le ventre est un peu tendu ; il y a un météorisme assez prononcé, un peu de circulation collatérale mais pas d'ascite ; les urines sont peu abondantes et foncées ; les conjonctives sont subictériques et injectées ; il y a des varicosités marquées au niveau des pommettes.

L'examen de la bouche montre des dents en mauvais état, une langue saburrale et trémulante mais de dimensions normales ; il n'y a pas de déformation de la voûte palatine. La gorge est un peu rouge.

Il existe un tremblement alcoolique net mais les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux ; le malade n'accuse ni crampes, ni asthénie.

Les pupilles sont régulières et réagissent bien à la lumière.

L'examen de la colonne vertébrale ne révèle rien d'anormal.

On ne note pas d'hypotonie ; il n'y a pas de troubles de la marche, ni de signe de Romberg, ni de troubles génitaux.

Le psychisme est normal, en rapport avec la situation sociale du malade et sa faible instruction ; il n'existe aucune débilité, aucun trouble mental.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine ; dans le sang, les réactions de Wassermann et de Hecht sont négatives. La ponction lombaire n'a pas été faite. La calcémie a son taux normal.

Sur les clichés radiographiques, on voit de grosses lésions locales, lésions surtout à type destructif ; aussi, les décrivons-nous minutieusement.

Les dimensions des os sont les mêmes que celles des homologues du côté opposé. Dans l'ensemble, l'aspect est celui des perforations et de l'état « vermoulu » qui ont été décrits dans les lésions sous-jacentes aux névromes plexiformes. Tout le squelette sous-jacent à la tumeur est le siège d'une décalcification intense, sauf au niveau du pouce, de l'auriculaire et des deux dernières phalanges de l'index et du médius. En haut, cette décalcification dépasse même les limites de la tumeur, de quelques centimètres.

Les os de l'avant-bras gardent leurs contours normaux. Le carpe, par contre, présente de grosses lésions, surtout dans sa partie interne. Le scaphoïde et le semi-lunaire ont gardé leurs formes, mais le pyramidal et le pisiforme se fondent en une masse commune qui, vue de face, a la vague apparence d'un V à grosses branches, ouvert en haut, dont le sommet inférieur aurait été amputé dans sa presque totalité. Il semble que le pisiforme ait basculé en dedans, découvrant le pyramidal au devant duquel il est normalement situé et que ces deux os, dont les contours sont rongés, avec des pointes et des anfractuosités, se soient engrenés par leurs parties inférieures. Cette masse osseuse est éloignée du cubitus aussi bien que de l'os crochu; alors qu'à la main droite, la distance du sommet de la styloïde cubitale au pisiforme est de 2 mm., à gauche le point de cette masse le plus rapproché de la pointe styloïdienne en est distant de 6 mm. De même, l'angle qu'elle forme sur le cliché de face avec l'os crochu, difficile à apprécier, car ces bords sont très déformés, est voisin de l'angle droit.

Comme à la première rangée, les os internes de la deuxième rangée du carpe sont plus atteints que les os externes. Trapèze et trapézoïde ne présentent que la décalcification que nous avons vue. La partie inférieure du grand os qui garde sa situation normale, semble plus ou moins soudée à l'os crochu; d'autre part, elle envoie un prolongement osseux, rectiligne, de deux millimètres de largeur, aux contours très nets qui, partant de son angle inféro-interne, coupe l'angle

interne de la base du quatrième métacarpien et va se souder à la face externe du cinquième métacarpien à l'union de sa base et de son corps. Probablement s'agit-il d'un faisceau ligamenteux ossifié.

Chose curieuse, sur le cliché de la main droite, à ce même niveau on remarque des lésions destructives; alors que cliniquement cette main ne présente aucune anomalie, que radiologiquement elle ne montre aucune zone de décalcification, pas même au niveau du grand os, la partie inféro-interne de ce grand os est le siège d'une anfractuosité très nette avec soudure à la partie inférieure voisine de l'os crochu et peut être atteinte de l'articulation du quatrième métacarpien avec le carpe.

A gauche, outre les lésions que nous avons dites, l'os crochu apparaît également verrouillé avec des petites plages de clartés différentes; son apophyse unciforme est complètement indistincte, sa face interne est irrégulière, présentant dans sa moitié inférieure deux ou trois petites épines osseuses qui semblent relever du type hypertrophique; enfin son sommet se trouve anormalement séparé du semi-lunaire par la masse pyramidal-pisiforme qui vient au contact du grand os.

Presque tous les interlignes articulaires carpiens présentent en quelque endroit un pincement plus ou moins étendu, aussi bien au niveau des articulations radio-carpienne et carpo-métacarpienne que des articulations du carpe entre elles.

Les os du carpe, surtout à la partie interne, ont subi dans leur ensemble un mouvement de bascule

dont la conséquence devrait être de mettre la main en forte inclinaison radiale — déjà l'examen clinique nous avait montré cette inclinaison — mais ce mouvement est plus accentué que ne l'exige la position de la main; en effet, tandis que les axes de l'avant-bras et de la main sont presque dans le prolongement l'un de l'autre, l'interligne carpo-métacarpien est très oblique en bas et en dedans dans sa partie externe et se relève brusquement vers le haut quand il atteint la base du cinquième métacarpien. Cet affaissement de l'interligne explique comment la masse pyramidal-pisiforme, qui globalement a gardé un volume normal, puisse se trouver aussi distante à la fois du cubitus et de l'os crochu que nous l'avons vu.

Les métacarpiens sont également le siège de lésions importantes, outre la décalcification mentionnée. Le premier et le second gardent leurs formes normales; le troisième a la moitié inférieure de son corps renflée en fuseau irrégulier; il est impossible d'ailleurs de reconnaître si le périoste a pris part à cette augmentation de volume ou s'il a été seulement refoulé; au milieu de ce fuseau, une petite plage plus claire, ovalaire, à grand axe vertical, des dimensions d'un grain de blé, indique une perforation incomplète; la tête de ce métacarpien, irrégulière, est épaissie d'avant en arrière et, se terminant en avant par deux cornes très saillantes, sa surface articulaire apparaît agrandie. Le quatrième métacarpien a toute la moitié interne de sa base déchi-

quetée, avec des effilochures qui croisent à angle droit, peut-être en s'y soudant, la bande osseuse, réoformée, que nous avons montrée reliant le grand os au cinquième métacarpien, puis la dépassent et vont rejoindre la base du cinquième métacarpien et l'os crochu. La base du cinquième métacarpien, globuleuse, présente à son union avec le corps une perforation circulaire très nette de deux millimètres de diamètre. De sa partie externe et du tiers supérieur du bord externe du corps se détache un voile osseux, triangulaire, dont le sommet, externe, va se perdre dans les effilochures venues du quatrième métacarpien; ce voile osseux est suffisamment transparent pour qu'on y perçoive distinctement une épine osseuse à large base, émanant du périoste; enfin, la moitié inférieure du corps est peut-être un peu augmentée de volume.

L'examen des quatre dernières articulations métacarpo-phalangiennes montre un pincement articulaire surtout marqué au niveau des deuxième et troisième articulations.

Les lésions des phalanges sont très inégalement réparties. La première phalange du pouce semble normale, mais la seconde a la moitié antérieure de son extrémité supérieure creusée en cupule; cette cavité, des dimensions d'un pois, a un fond et des contours très nets; d'autre part, toute la phalange a pivoté sur son axe de 90°, si bien qu'elle vient se coincer contre la joue externe de la poulie de la première phalange, tandis que la joue interne de

cette même poulie est complètement libre. La première et la troisième phalanges de l'index sont normales, mais le corps de la seconde est le siège d'une hypertrophie à contours un peu irréguliers qui augmente son volume de près d'un tiers; ses bords présentent quelques bavures. La phalange métacarpienne du médius est atteinte des lésions les plus grossières, mais d'interprétation délicate; nettement rétrécie, elle semble infléchie dans le sens de la longueur avec une convexité à peu près régulière du côté cubital et une concavité très accidentée du côté radial; toutefois, ses extrémités restent en situation normale et l'examen des clichés ne permet pas de dire s'il s'agit de coudure véritable ou d'une simple apparence due aux lésions hyper et hypotrophiques dont cette phalange est le siège. Du côté cubital, son bord, légèrement convexe, présente une petite pointe osseuse près de son extrémité inférieure et surtout la lame périostique va s'épaississant anormalement de haut en bas, réduisant d'autant la cavité médullaire; presque normale au voisinage de l'extrémité métacarpienne, elle atteint nettement la ligne médiane à l'extrémité distale. De même, du côté radial, la lame périostée a subi des remaniements profonds : le long de son tiers supérieur et de son tiers inférieur se trouvent des épaississements un peu évasés dans leur partie centrale, mais dont les parties les plus développées débordent en largeur sur le cliché de face l'extrémité de la phalange que ces épaississements avoisinent. Le tiers moyen forme ainsi

une cuvette dont le fond apparaît net et rectiligne. L'aspect des deux épaisissements qui la limitent n'est pas le même au tiers supérieur et au tiers inférieur; en haut, l'hyperostose s'applique à la face externe d'une lame périostée amincie mais nette qui se continue avec le fond de la cuvette du tiers moyen; elle paraît une formation surajoutée au périoste qui lui a donné naissance; en bas, au contraire, la lame périostée est disparue, visible seulement aux deux extrémités de l'épaissement, où on la distingue nettement formant les deux bords éversés; il semblerait qu'elle a éclaté sous la poussée de l'hypertrophie osseuse, donnant ainsi un aspect cratériforme à cette partie de la phalange. La phalange du médus présente deux petites épines osseuses corporéales très nettes; la phalange unguéale semble normale. Les première et troisième phalanges de l'annulaire ne montrent rien de particulier; sur le corps de la phalange se voit un gros tubercule qui a exactement même siège que les hyperostoses des deuxième phalanges de l'index et du médus; notons que ces déformations analogues sur les phalanges de la main gauche, siège de la tumeur royale, sont invisibles sur celles de la main droite; par contre, alors que la première phalange de l'annulaire gauche semble normale — tout au plus les lames périostées sont-elles un peu épaissies — l'homologue du côté droit est le siège de toutes petites saillies osseuses dans la moitié inférieure de son corps. Le bord radial de la phalange de l'auricu-

laire est bombé dans sa partie moyenne, tandis que son bord cubital est rectiligne; la phalangine et la phalangette sont normales. Les interlignes articulaires des articulations des doigts sont intacts, sauf celui des deux phalanges du pouce, déformé comme nous l'avons dit.

En dehors de ces lésions locales, l'examen radiologique ne montre aucune anomalie; en particulier la colonne vertébrale, le crâne et la face sont indemnes : la selle turcique notamment n'est le siège d'aucune déformation tant dans sa configuration que dans sa profondeur et dans l'aspect de ses clinoïdes; les cavités de la face ne présentent non plus aucune anomalie; enfin, aucune néoformation n'est visible dans le médiastin, quelle que soit la position du malade.

## TUMEUR ROYALE

L'appellation de « tumeur royale » est employée pour la première fois par BOUDET dans sa thèse sur le fibroma molluscum en 1883. Depuis lors, elle est passée dans le langage courant. Il en explique l'origine : « RICORD a appelé roi de la pléiade le plus gros des ganglions dans l'adénopathie syphilitique; c'est par analogie que j'appelle tumeur royale la tumeur qui devient prédominante dans le molluscum généralisé » et la définit : « tandis que le plus grand nombre des tumeurs ne subit pas de changement appréciable, on en voit une ou deux augmenter de volume, lentement au début, puis de plus en plus rapidement et acquérir avec le temps des dimensions énormes. L'époque de la vie où se produit cet accroissement est variable; c'est quelquefois à la puberté, d'autres fois à l'occasion d'une grossesse, si la tumeur siège à la grande lèvre. Il est impossible de rien préciser à ce sujet. Quoi qu'il en soit, cette tumeur, en se développant, se pédiculise et garde sa forme arrondie ou prend l'aspect d'un repli de peau épaissie, d'une espèce de fanon. Elle demeure molle, pâteuse, et, d'une manière générale, offre tous les caractères du fibroma molluscum circonscrit. »

Ainsi compte-t-il au nombre des tumeurs royales ce que les dermatologistes appellent « dermatolysis » ou « repli cutané » ou « pachydermatocèle ». Il ne parle pas des névromes plexiformes, que l'on considèrait à cette époque comme une entité clinique à part. Ce n'est, en effet, qu'en 1922 que CROUZON, dans une étude sur le névrome plexiforme et la maladie de Recklinghausen, démontre « qu'il existe des liens étroits entre ces deux affections, à tel point qu'on peut considérer le névrome plexiforme comme une modalité de la neurofibromatose ».

Actuellement, il semble que la tumeur royale ne doive pas être considérée seulement comme la tumeur cutanée dont le volume est nettement prédominant ; comme l'a montré, l'une des premières, Mlle ARMELIN dans sa thèse, il y a plus qu'une simple coïncidence entre la tumeur royale et les importantes lésions osseuses qui lui sont parfois sous-jacentes ; nous reviendrons sur leurs rapports au chapitre suivant ; qu'il nous suffise ici de montrer que le terme de tumeur royale a peut-être un sens clinique et un sens pathogénique.

Cliniquement, la tumeur royale se présente sous trois aspects principaux : la forme classique, le dermatolysis, le névrome plexiforme. Nous ne reprendrons pas ici sa description qui est bien connue et dont notre malade offre un exemple typique, remarquable seulement par sa localisation à la main. Classiquement, en effet, les tumeurs royales peuvent siéger n'importe où ; en réalité, trois localisations

nous ont paru, d'après nos lectures, particulièrement exceptionnelles : le pied dont la première observation est due à LAIGNEL-LAVASTINE, les bourses dont CLEUET et INGELRANS ont rapporté le seul cas connu dans la *Revue neurologique* de décembre 1923, enfin la main, dont nous n'avons trouvé qu'un cas dans la littérature, observé par MOUTIER en 1906. Il nous semble impossible d'établir un pourcentage des différentes localisations, car trop d'observations sont muettes sur ce point et cette évaluation serait ainsi bien artificielle. Peut-être faut-il voir dans ce silence des auteurs la confirmation de l'opinion de CARRIÈRE, HURIEZ, GERVOIS, DUPRET, suivant laquelle les tumeurs royales manqueraient dans plus de la moitié des cas.

L'observation de MOUTIER, recueillie en 1906 dans le service de Pierre MARIE, est comparable mais non superposable à la nôtre :

« Lisc..., âgé de 18 ans, présente un syndrome absolument caractéristique. Des nævi pigmentaires se voient sur le tronc, assez clairsemés du reste, mais de fortes dimensions parfois. Il en existe un certain nombre ayant de 4 mm. de diamètre à 4 ou 5 cm. au niveau des scapula et de l'avant-bras gauche. Sur l'épaule, le nævus nous présente, au centre de sa tache elliptique, une seconde tache qui donne une coloration plus foncée. Une plaque pigmentée fort large descend à la partie postéro-interne du bras droit, une autre au-dessous de la fesse et à la partie antéro-externe de la cuisse droite. Enfin, quelques taches se voient encore dans le sillon interfessier, ainsi qu'au niveau des membres inférieurs.

Elles y sont punctiformes et pour ainsi dire effacées. D'autres taches, miliaires mais bien marquées, existent en abondance au creux de l'aisselle et dans la région sus-ombilicale de l'abdomen.

On note un certain nombre de petites tumeurs sessiles, saillantes à la surface du tronc et ne dépassant pas le volume d'une cerise. Ces tumeurs fusiformes se rencontrent sur les épaules, les bras, entre les fesses; elles sont rares sur les avant-bras et les cuisses. Les grosses tumeurs sont vite dénombrées : il en existe une, non pédiculée, au niveau de la première vertèbre lombaire, vers le flanc droit; elle atteint le volume d'une noix. Une autre tumeur, absolument flasque et ridée, de dimensions analogues, pend sur l'hypochondre droit; une troisième existe à la face antéro-externe de la cuisse gauche.

La région qui fixera davantage notre attention comprend la main droite et l'avant-bras droit. Il existe à ce niveau un aspect éléphantiasique, un accroissement de volume du poignet et de la main joints à un certain degré de dermatolysis, d'hyperchromie et d'hypertrichose. Vues dans leur ensemble, ces modifications donnent à la main un aspect boudiné, soufflé, qui se retrouve au niveau de certains doigts, et la nuance bronzée d'un tégument recouvert de poils longs et soyeux complète le tableau du névrome plexiforme. Vient-on à palper cette masse, on éprouve une sensation caractéristique, ou plutôt deux sensations : l'une superficielle, l'autre profonde. La peau est fine et rugueuse tout ensemble, donnant un peu l'impression éprouvée au palper du scrotum; et la masse profonde révèle une consistance sans homogénéité où l'on sent des parties grenues à côté des parties plus molles. Il semble que l'on palpe de la filasse au travers d'une étoffe. Quoi qu'il en soit,

l'épaississement pseudo-éléphantiasique de la peau commence à quelques centimètres au-dessus du poignet, un peu plus haut au bord interne qu'au bord externe. La dermatolyse descend jusqu'à l'articulation phalango-phalanginienne de l'auriculaire, où elle forme un bourrelet très appréciable; il en est de même de l'annulaire, mais séparé du premier par un sillon un second bourrelet accuse la deuxième phalange. Il en est à peu près de même sur le médus et à un degré beaucoup moindre sur l'index. Tout le dos de la main est occupé par le névrome; la paume, sans être cependant dermatolytique à proprement parler, est cependant plus épaisse et plus large que la région symétrique gauche. Il existe également un peu de dermatolyse à la face interne du coude droit.

Sur l'avant-bras droit, deux nævi filaires hyperchromiques. Plus bas, une troisième plaque hyperchromique enveloppe les deux tiers inférieurs de l'avant-bras et se prolonge sur la main et les doigts, recouvrant par suite le névrome plexiforme. L'hypertrichose est très marquée, mais s'arrête au niveau du premier espace interosseux, respectant ainsi le reste du dos de la main. Les premières phalanges des doigts sont, par contre, garnies de poils abondants.

L'hyperchromie affecte tout le dos de la main et les doigts, mais avec une teinte un peu différente de ce qu'elle est à l'avant-bras. A ce niveau, elle est café au lait, tandis que sur le dos de la main la coloration est plus foncée, de teinte brunâtre. Cette différence dépend peut-être de l'existence de la nuance rougeâtre qui normalement distingue la coloration de la main de celle de l'avant-bras. La pigmentation rappelle, en somme, le hâle déterminé par le soleil; elle n'en a cependant point l'aspect souvent brillant. Les ongles ne participent pas

à cette coloration qui existe jusqu'au bout des doigts, s'accusant même à leur face palmaire. La paume de la main est de teinte normale.

Au niveau de la face dorsale du poignet de la main droite existe une cicatrice radiée, saignant dès qu'il fait froid. On aurait pratiqué ou tenté à ce niveau soit une biopsie, soit une résection thérapeutique (BROCA, date inconnue; KIRMISSON, mai 1903). Rien aux muqueuses, réflexes normaux. Pas de tumeurs sur le trajet des nerfs.

Nous ferons remarquer que ce dystrophique est — à part ce syndrome — normal, semble-t-il. Il est vif et semble aussi intelligent qu'il peut convenir à son milieu et à son éducation. Il existe toutefois un strabisme interne congénital de l'œil gauche.

La mère présente la même maladie; le tégument entier est criblé de tumeurs infiniment plus abondantes que chez le fils. Elle a eu neuf enfants; le malade présenté est le septième; six sont actuellement vivants et ne présentent rien d'anormal, d'après la mère. »

Cette observation contient quelques points communs avec la nôtre : la maladie de Recklinghausen est indiscutable, il n'y a pas de neurofibromes ni de troubles psychiques; rien ne permet de supposer un trouble endocrinien bien que l'examen n'ait pas été dirigé spécialement dans ce sens; les réflexes sont normaux; quant à la tumeur royale, son siège est très voisin de celle de notre malade : elle remonte à l'avant-bras de quelques centimètres plus haut à sa partie interne qu'à sa partie externe, occupe toute la paume, atteint les doigts sauf le pouce qui semble indemne et l'auriculaire peu touché.

En revanche, ce cas diffère du nôtre par la présence de dermatolysis, d'hyperchromie et d'hypertrichose. Il est permis de supposer les troubles fonctionnels absents ou très légers puisqu'ils ne sont pas mentionnés; nous avons vu, au contraire, que notre malade avait une main inutilisable. Peut-être cette tumeur recouvrait-elle des lésions osseuses ? Notre observation est une preuve de l'importance de l'examen radiologique systématique de tout le squelette, mais à cette époque la radiologie n'était qu'un mode d'examen exceptionnel, encore à ses débuts.



## LESIONS OSSEUSES

Les lésions osseuses présentées par notre malade sont d'un type exceptionnel. En avril 1938, BORDIN et PAILLAS ne disaient-ils pas, à la Société Médicale des Hôpitaux : « L'importance de ces lésions osseuses destructives constatées au voisinage d'une zone de dermatolyse méritait d'être soulignée. Il en existe peu de cas dans la littérature, certains sont même discutables » ?

Pendant longtemps même l'atteinte osseuse fut considérée comme très secondaire dans le tableau de la maladie de Recklinghausen; et PUECH, en 1925, dans un intéressant article du *Paris Médical*, pouvait écrire : « L'existence de manifestations osseuses dans la neurofibromatose est très fréquemment rapportée. En 1901, ADRIAN en réunissait 26 cas; il les cite à peu près sans commentaire et sans critique. Depuis, les articles et thèses consacrés à la maladie de Recklinghausen se contentent de signaler les troubles squelettiques parmi les symptômes accessoires de l'affection ou en citent quelques exemples; il nous a paru intéressant d'aborder l'étude de ces manifestations osseuses sur lesquelles il n'existe pas, à notre connaissance, de travail d'ensemble. » Neuf ans plus

tard, GRENET, DUCROQUET, ISAAC-GEORGES et MACÉ expriment dans la *Presse Médicale* une opinion analogue en insistant sur leur importance : « Il ne semble pas que dans le tableau de la neurofibromatose les manifestations osseuses jouissent de toute la considération qu'elles méritent : elles ne figurent d'ordinaire dans les descriptions qu'à titre de symptôme éventuel et accessoire. La lecture des observations dont abonde la littérature médicale révèle, au contraire, leur fréquence et leur gravité. » Dans la conclusion de leur article, ils ajoutent : « Les manifestations osseuses, considérées souvent comme accessoires, méritent à notre avis le rang d'un symptôme de premier plan. »

Ces troubles osseux sont très polymorphes. PUECH les classe en : 1° Dystrophies osseuses; 2° Troubles dystrophiques avec ostéomalacie plus ou moins étendue; 3° Troubles localisés; 4° Acromégalie associée à la Maladie de Recklinghausen, et 5° accessoirement Troubles osseux de causes diverses (rachitisme, syphilis). Dans la catégorie des troubles osseux localisés, sous-jacents aux grandes plaques de dermatolyse, BODIN et PAILLAS distinguent : 1° les Lésions destructives avec fractures spontanées; 2° les Lésions hypertrophiques ou irritatives avec allongement du membre; 3° l'Arrêt de développement ou l'Agénésie osseuse.

Notre cas rentre dans le premier groupe; nous le comparerons aux autres observations publiées, observations que Mlle ARMELIN rapporte dans sa thèse.

Citons d'abord son observations personnelle :

« Mme Henriette Cl... (34 ans) est admise le 3 novembre 1931 à l'hôpital Bichat, dans le service du Docteur BORDIN, pour un point de côté persistant à la base du poumon gauche depuis huit jours. La malade tousse un peu et présente une grande fatigue générale.

La température est normale. L'auscultation des poumons est négative. La radioscopie ne décèle aucune lésion parenchymateuse ou pleurale.

Il s'agit d'un rhume banal, survenu chez une femme fatiguée par une vie pénible et par une grossesse de cinq mois et demi. Mais l'examen général met en évidence chez cette malade une forme de neuro-fibromatose assez particulière. Elle se caractérise, en effet :

1° Par des symptômes cutanés, presque exclusifs : taches pigmentées, disséminées sur le corps, dominant nettement sur tout l'hémithorax gauche où par endroits elles confluent. Ailleurs elles ne forment qu'un piqueté plus ou moins discret sur un tégument assez brun dans l'ensemble — *nævi molluscum* extrêmement nombreux à toutes les phases de leur développement — tantôt simples taches bleuâtres avec peau extrêmement fine et dépressible — tantôt légères saillies avec orifice dépressible; enfin, *molluscum* plus nettement pédiculés, mais toujours assez petits.

2° Par l'absence de neuro-fibrome, nulle part sur le trajet des nerfs périphériques, la palpation ne les révèle, sauf peut-être au niveau des parties latérales du cou où l'on perçoit de minuscules masses allongées obliquement toutes réserves étant gardées quant à l'existence de ganglions ;

3° Par l'absence de tout symptôme psychique. Le développement intellectuel est à la mesure du milieu social

de la malade et de la faible instruction qu'elle reçut, mais il n'existe aucun trouble mental, aucune débilité.

Mais l'intérêt de cette forme de maladie de Recklinghausen est tout entier dans la constatation d'importants troubles cutanés avec lésions osseuses correspondantes.

Il existe à la partie postérieure et externe du membre inférieur gauche, depuis la partie moyenne de la fesse jusqu'à sept travers de doigt environ au-dessous du pli du creux poplité, vers le tiers supérieur de la jambe gauche un vaste *nævus pigmentaire*, recouvrant une peau molle, plissée, dépressible, débordant sur les téguments voisins, et répondant approximativement au territoire d'innervation sensitive du nerf cutané postérieur de la cuisse, branche du nerf petit sciatique.

Au niveau du cou-de-pied gauche, doublé de volume par comparaison avec le côté droit, on voit une importante tumeur à peu près circulaire, autour des malléoles, débordant un peu sur le bord interne du pied, descendant bas sur le talon, s'avancant jusqu'à la partie moyenne du pied en avant. La tumeur s'étend, autant que grossièrement on en peut juger, sur le territoire sensitif des nerfs saphène interne, saphène externe et calcaneén interne. Là existe également une tache *mélanodermique* et la consistance des téguments est très particulière. La peau sèche, ridée, absolument relâchée, semble dépourvue d'assise profonde.

La main enfonce sans rien découvrir dans la profondeur mais au niveau du tendon d'Achille, sur son bord interne, la palpation détermine une douleur vive, brusque, comparée par la malade à une secousse électrique. La même sensation douloureuse se retrouve au niveau de la zone de dermatolyse de la cuisse gauche mais beaucoup moins accusée.

Des lésions articulaires considérables ont entraîné une véritable dislocation de l'articulation tibio-tarsienne gauche ; le pied est complètement déjeté en dehors et éversé, la malade marche sur le bord interne du pied. Les mouvements de rotation interne et externe sont accentués.

Cependant malgré l'attitude vicieuse et l'importance des lésions, il n'existe aucun trouble fonctionnel. La marche s'effectuait normalement sans jamais déterminer de douleurs malgré le travail fatigant auquel cette malade était obligée. Celle-ci jamais ne s'est inquiétée de l'état de son membre inférieur gauche. Elle dit avoir eu dès sa naissance l'énorme plaque pigmentaire de la cuisse, avoir remarqué l'épaisseur du cou-de-pied gauche vers l'âge de neuf ans et l'avoir vu sensiblement grossir depuis sa première grossesse (celle actuelle étant la troisième en six ans).

On verra l'importance des lésions osseuses sous-jacentes révélées par la radiographie.

L'examen neurologique montre :

Quant à la motricité des membres inférieurs l'absence de paralysie. La force musculaire égale à droite et à gauche pour la flexion sur le bassin, l'abduction et l'adduction de la cuisse, pour la flexion et l'extension de la jambe, est notablement diminuée à gauche dans la flexion et l'extension du pied, la flexion et l'extension du gros orteil. (Mais il faut tenir compte des remaniements péri-articulaires consécutifs aux lésions osseuses existantes). Le tonus musculaire est normal à droite et à gauche.

Au niveau de la ceinture pelvienne, dans la position cambrée, on note une contraction des muscles des gouttières paravertébrales, plus faible à gauche qu'à droite ; mais il existe une légère scoliose à convexité gauche due au raccourcissement du membre du même côté.

Quant à la sensibilité objective des membres inférieurs : superficielle, le tact est perçu aussi bien à droite qu'à gauche. La piqûre est distinguée du simple toucher, la sensibilité thermique est conservée à droite et à gauche mais le chaud et le froid semblent confondus (la malade n'accusant que la sensation de froid) au niveau d'une bande large de deux travers de doigt environ, située à la partie inférieure de la plaque pigmentaire de la cuisse gauche. (Il faut noter que ces troubles relèvent pour majeure partie de la fatigue facilement déterminée par l'examen, les réponses, en effet, n'étaient pas invariables). La sensibilité douloureuse est normale au niveau des deux membres inférieurs, nettement plus accusée dans les deux tiers inférieurs de la plaque pigmentaire de la cuisse gauche et au niveau de la dermatolyse de la région articulaire tibio-tarsienne gauche (partie interne). La sensibilité profonde est conservée. Le sens de la position des orteils, le sens baresthésique sont normaux à gauche comme à droite.

Les réflexes patellaires sont normaux, égaux aux deux membres ; les achilléens et les médio-plantaires sont normaux à droite, impossible à obtenir à gauche. Le réflexe cutané plantaire est en flexion à droite et à gauche. Il n'existe aucun trouble neurologique aux membres supérieurs non plus qu'à la face.

L'examen électrique donne les résultats suivants :

1° Le crural et les muscles qui en dépendent ainsi que le grand sciatique et son territoire ne présentent aucune anomalie de l'excitabilité si ce n'est une diminution légère de réponse qui peut être mise sur le compte de l'épaisseur des téguments.

2° Le sciatique poplité externe présente une excitabilité subnormale; les muscles de la loge antéro-externe ont une excitabilité galvanique et faradique diminuée.

Impossible d'exciter le sciatique poplité interne et les muscles qu'il innerve.

En somme, hypo-excitibilité des muscles de la jambe gauche, surtout de la loge postérieure, sans réaction qualitative permettant d'incriminer une lésion du neurone périphérique.

L'épreuve de la chronaxie n'a pas été faite.

L'exploration du sympathique tégumentaire fournit les résultats suivants :

Coloration : 1° les deux membres, hormis la pigmentation des zones de dermatolysis ont même couleur ; ni hyperémie, ni cyanose, ni anémie du côté malade. Après le bain chaud, l'hyperémie est plus intense et plus durable du côté malade.

Température locale : 2° la température du membre atteint est légèrement supérieure à celle du membre sain. Bien que recherchée par des moyens grossiers, elle est manifestement plus marquée du côté malade après le bain chaud et persiste élevée plus longtemps que du côté sain.

Pression artérielle et indice oscillométrique ; 3° les tensions maxima et minima prises au niveau du tiers inférieur des deux jambes sont :

17-5,9 pour le membre droit.

15,6 pour le membre gauche.

L'indice oscillométrique, recherché à de nombreuses reprises a toujours dépassé à droite, côté normal, de 1 à 1,5 l'indice du côté gauche. L'épreuve du bain chaud, faite aussi à plusieurs reprises, a montré que, immédiatement après un bain de dix minutes à 40°, l'indice oscillométrique n'est pas augmenté du côté sain, il est plutôt diminué du côté atteint; mais, dix minutes après, l'indice est très nettement augmenté du côté sain, il est augmenté légèrement du côté malade mais dans des proportions moindres.

Sous l'influence du bain froid, l'amplitude des oscillations diminue des deux côtés : diminution relativement moins accusée à gauche, côté malade qu'à droite.

Réflexe pilo-moteur : 4° le réflexe pilomoteur est très facilement obtenu par malaxation de la région cervicale ou des régions sus-épineuses. Il n'existe aucune zone d'aréflexie pilo-motrice ; au contraire, le réflexe est plus précoce et plus persistant du côté atteint. La différence, il est vrai, est légère mais semble constante.

Réflexe sudoral. — La sueur ne paraît pas se montrer plus abondante du côté atteint que du côté sain dans les conditions habituelles de la vie. Nous ne l'avons pas obtenue par l'échauffement du membre. Nous n'avons pas osé pratiquer l'épreuve de pilocarpine, ayant examiné notre malade à une période avancée de grossesse et, plus tard, alors que la malade allaitait.

Dermographisme. — Il n'y a pas de modification notable.

Epreuve de la tache blanche de pression. — A l'état normal il n'y a pas de différence dans l'intensité de la pâleur entre les deux membres et la vitesse de disparition est la même. Après le bain chaud, la tache blanche est plus apparente et persiste plus sur le membre sain.

L'examen général révèle l'intégrité de tous les organes.

Un œil fut perdu accidentellement.

A noter une légère augmentation du corps thyroïde.

Il n'existe aucun signe clinique, traduisant un dysfonctionnement endocrinien quel qu'il fût.

Enfin l'examen radiologique vint révéler l'importance des lésions osseuses associées aux troubles cutanés :

Il existe, en effet, sur le squelette du membre inférieur gauche une double fracture de l'extrémité supérieure du péroné, la tête, à peu près détachée, est faiblement reliée au deuxième fragment par quelques tractus ; le deuxiè-

me fragment semble engrené. La corticale osseuse est nettement épaissie aux tiers supérieur et inférieur de l'os plus particulièrement.

La tubérosité antérieure du tibia n'existe pas, l'os dans presque toute sa longueur est le siège d'une ostéopériostite importante, avec épaississement du cortex, disparition à peu près complète de la lumière médullaire. Le tiers supérieur de l'os présente une zone de raréfaction large comme une pièce de deux francs environ.

Au niveau de l'articulation tibio-tarsienne les lésions sont encore plus graves : la malléole péronière est concassée, méconnaissable, un diastasis marqué sépare les extrémités inférieures du péroné et du tibia.

Par sa partie externe, le plateau tibial s'est enfoncé dans le tenon astragalien faisant éclater la poulie. C'est à cet enfoncement qu'est dû le léger raccourcissement du membre. La dislocation des articulations tibio-tarsienne et tarsienne accompagne la dislocation de la tibio péronière.

Le pied, nettement raccourci, est élargi transversalement.

L'astragale, éclaté, a perdu tout aspect normal ; la voûte plantaire s'est effondrée, d'où pied plat. Le calcaneum aplati, tassé, bosselé, présente plusieurs encoches sur sa face inférieure jusqu'au niveau de l'interligne calcanéo-astragalo-scaphoïdien. Le scaphoïde est déformé sans fissure apparente mais avec un bord supérieur très flou. Sur la radio de profil, ses rapports avec le cuboïde et les cunéiformes semblent assez mal conservés, en tout cas, difficiles à apprécier. Le cuboïde ne semble pas indemne.

Tout le squelette fut radiographié. Hormis les lésions prédécrites, il est intégralement normal.

Des examens de laboratoire furent pratiqués pour compléter l'observation. Wassermann, Hecht : négatifs.

Dosage du calcium dans le sérum : 120 milligrammes, donc très légère hypercalcémie.

Ponction lombaire : tension 17, au manomètre de Claude.

Epreuve de Queckenstedt-Stookey normale.

Albumine : 0,20.

Trois lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte.

Wassermann négatif dans le liquide céphalo-rachidien.

Biopsie : la biopsie pratiquée au niveau de la plaque de dermatolysis fut extrêmement discrète, les multiples examens subis ayant rendu la malade absolument rétive.

Coloration à l'hématéine éosine, l'hématoxiline au fer, le trichromate de Masson. Il s'agit d'une petite masse fibreuse, constituée par du tissu collagène et par des fibres conjonctives lamelleuses, formant par places d'assez gros faisceaux fibreux plus ou moins repliés sur eux-mêmes. Ailleurs on trouve des agglomérations cellulaires disposées en tourbillons qui sont vraisemblablement des évolutions scléreuses. Dans ces tourbillons, la substance nerveuse a totalement disparu, pas de cylindre axe, pas de myéline ; on ne voit pas sur nos coupes l'amorce du tissu fibreux au niveau d'une gaine nerveuse. Dans le tissu fibreux, dans l'intervalle des fibres collagènes et conjonctives, on constate : 1° des cellules, rappelant par leur disposition un épithélium glandulaire et formant des tubes coupés en travers ; 2° des angiomes capillaires sanguins.

En conclusion : fractures spontanées et arthropathies sous-jacentes à des zones de dermatolysis — sans syphillis — sans lésion médullaire comme l'affirment la cli-

nique et les recherches de laboratoire, avec quelques troubles dans le domaine du sympathique tégumentaire.

Quant au caractère héréditaire et familial du syndrome de Recklinghausen, on n'en retrouve aucun élément probant chez cette malade. Seul un grand-père maternel aurait, au dire de la malade, présenté les mêmes symptômes cutanés qu'elle, hors les lésions exceptionnelles du membre gauche.

Le père, alcoolique, mourut à 50 ans (d'une lésion cardiaque). La mère est bien portante ; 11 frères et sœurs en relative bonne santé, ne présentent aucun signe de neurofibromatose. La malade, elle-même, a eu trois enfants indemnes de cette affection : le premier mort de la coqueluche à l'âge de trois mois, le deuxième mort l'an dernier d'une broncho-pneumonie ; un enfant, vivant, âgé de cinq ans, rachitique, portant sur les épaules trois taches pigmentées découvertes par nous ».

A la suite de son observation, Mlle ARMELIN résume celle de REGNARD et DIDIER, qui est celle de la même malade examinée huit ans plus tôt ; elle publie, en particulier, le compte rendu des radiographies faites par THOYER-ROZAT :

« L'examen de ces radiographies montre tout d'abord un élargissement marqué du tibia surtout visible sur le profil de l'os, avec épaissement du cortex ; cette hypertrophie squelettique s'accompagne d'absence de la tubérosité antérieure du tibia. Au pied, le calcanéum présente un aspect grêle, aplati, tassé, que l'on retrouve aussi sur l'atragale et sur le scaphoïde. Ces trois os montrent dans leur épaisseur une série de vacuoles de raréfaction

osseuse disséminées çà et là, de la dimension d'une petite noisette environ, mais on ne trouve pas de décalcification proprement parler. »

Enfin, BOIDIN et PAILLAS, qui ont pu suivre la maladie après Mlle ARMELIN, écrivent :

« Signalons que l'enfant examiné peu après sa naissance ne paraissait présenter aucun signe de neurofibromatose ; mais, revu quelques mois plus tard, il présentait sur une cuisse une tache pigmentaire. »

Un autre cas est l'observation de POLLOSSON, GILBERT et DECHAUME, dont nous donnerons un large résumé :

R... Joseph, 41 ans, entre dans le service du Professeur TIXIER (Lyon) le 16 octobre 1926 pour une ulcération de la cuisse droite.

Dans ses antécédents personnels, on ne trouve aucun fait pathologique qui ne se rapporte à sa maladie de Recklinghausen. Dès la naissance, il a été noté que le membre inférieur droit était moins développé que le gauche. A 4 ans, au cours d'une chute, il se fractura la jambe droite, qui, traitée par l'immobilisation, guérit en bonne position dans les délais normaux. Puis, peu à peu, sans douleur, sous l'influence de la marche, la jambe droite se déforme. Au niveau du tiers moyen du tibia se produit une courbure à concavité interne, à saillie antéro-externe ; en même temps, le pied se met en forte adduction et en varus. Avec l'âge, l'inégalité de développement

entre les deux membres inférieurs augmente. En 1926, une plaie apparaît à la face antéro-interne de la cuisse droite. Après quelques mois, la plaie est large comme une paume de main, irrégulière, bosselée, rouge vif; tout autour, la peau érythémateuse est ridée, flétrie; elle se confond dans la profondeur avec une tumeur molle, irrégulière. Le fémur droit a 4 cm. de moins que le gauche, le squelette de la jambe 8 cm. Aucune déformation squelettique. Le 4 novembre on pratique l'ablation de la zone cutanée ulcérée et des plans sur lesquels elle repose avec le diagnostic de tumeur royale ulcérée.

Le nerf crural est énorme, ses branches cutanées ont un calibre parfois supérieur à celui d'un crayon. Les crins coupent la peau de mauvaise qualité. La cicatrisation ne se fait pas, au contraire deux nouvelles ulcérations apparaissent dans le territoire crural. Le 29 avril 1927, le Professeur TIXIER pratique une amputation haute de cuisse; seule la peau postérieure est utilisable.

L'examen de la pièce montre un nerf crural énorme et mou, ainsi que ses branches; le fémoro-cutané est très lésé; par contre, le sciatique et l'obturateur semblent peu atteints. Tous les muscles innervés par le crural sont mous, feuille morte; les autres sont normaux. L'artère et la veine fémorale, dures et scléreuses, sont noyées dans un tissu fibromateux. Les vaisseaux poplités et la fémorale profonde sont préservés. Le tibia, très court, coudé, moins gros et plus mou que le péroné, présente au siège de sa frac-

ture une pseudarthrose fibreuse très serrée, engainée d'un périoste épais qu'on détache facilement.

Les autres observations, rapportées par Mlle ARMELIN, ne doivent pas, pensons-nous, rentrer dans ce cadre; les lésions cutanées et osseuses ne se correspondent pas et d'ailleurs elle-même ne les cite qu'avec réserves et en faisant des restrictions.

Son observation et la nôtre se ressemblent par plus d'un point. Le diagnostic de maladie de Recklinghausen est évident, mais deux éléments importants manquent au tableau clinique : les neurofibromes et les troubles psychiques. BOIDIN et PAILLAS considèrent cette absence comme la règle dans les cas de neurofibromatose où les dystrophies osseuses se trouvent au voisinage des grandes plaques de dermatolyse. Nous remarquerons toutefois que dans le cas observé par POLLOSSON, GILBERT, DECHAUME, si les neurofibromes manquent, les nerfs périphériques, par contre, dans la région de la tumeur royale, sont très atteints, comme l'a montré l'intervention. Chez la malade de Mlle ARMELIN et chez le nôtre, les lésions osseuses semblent avoir débuté par une sorte de ramollissement, de lyse osseuse, frappant toutes les parties de l'os, dont elles entraînent des manifestations réactionnelles. Cette ostéopériostite, permettant les coudures et les fractures, disloque secondairement les articulations. Elle ne s'accompagne pas de douleurs. Le taux de la calcémie reste normal ou subnormal. Enfin, aucun signe ne permet de suspecter un trouble endocrinien.

Par contre, des différences importantes sont frappantes entre ces deux malades : l'importance des troubles fonctionnels dans un cas contraste avec leur absence dans l'autre. L'un ne peut tirer aucun service de sa main alors que l'autre accomplit sans gêne un travail fatigant malgré des désordres osseux et articulaires énormes. D'autre part, il faut opposer la décalcification importante observée chez le premier à son absence chez la seconde. Enfin, si l'absence de tubérosité antérieure du tibia donne localement la note congénitale chez cette dernière, toutes les lésions osseuses de notre malade semblent acquises, mais, comme l'écrivent BOIDIN et PAILLAS : « certaines dystrophies osseuses de la neurofibromatose sont, de toute évidence, de nature congénitale. D'autres sont évolutives et sans caractère congénital évident. Mais, comme le remarquent très justement MM. GRENET, DUCROQUET, ISAAC-GEORGES et MACÉ, à propos de l'étude d'une forme fruste pigmentaire et osseuse de neurofibromatose, l'apparition tardive d'une malformation n'exclut en rien la possibilité de son origine congénitale. Ils rappellent que anomalies squelettiques d'aspect tératologique et dystrophies osseuses évolutives coexistent fréquemment chez le même sujet, ce qui plaide en faveur de leur commune nature. »



## CONCLUSIONS

I. — La tumeur royale est loin d'être constante dans la maladie de Recklinghausen. Plus de la moitié des observations ne la mentionne pas.

II. — Son siège est très variable suivant les cas; toutefois, certaines localisations sont exceptionnelles : l'extrémité des membres, surtout du membre supérieur, et les organes génito-urinaires : l'utérus n'est jamais cité, les bourses une fois, la main une fois en dehors du cas que nous rapportons.

III. — L'examen radiologique de tout le squelette d'un malade atteint de maladie de Recklinghausen est capital dans un triple but :

a) Découvrir une lésion osseuse qu'aucun trouble fonctionnel, aucune lésion cutanée ne permettaient de prévoir;

b) Suivre l'évolution des lésions osseuses qui peuvent s'aggraver considérablement sans que rien change dans l'aspect des lésions cutanées sus-jacentes;

c) Rechercher un trouble endocrinien possible, notamment hypophysaire.

IV. — Les lésions osseuses, très fréquentes dans la maladie de Recklinghausen, offrent un intérêt particulier quand elles sont sous-jacentes à une grande plaque de dermatolyse. Dans ce cas, où cliniquement manquent les neurofibromes et les troubles psychiques, elles sont le plus souvent hypertrophiques ou irritatives, rarement dues à une agénésie osseuse, exceptionnellement destructives. Ces dernières, dont nous rapportons un cas, s'accompagnent ou non de décalcification, mais le taux de la calcémie reste sensiblement normal.

*Vu :*

LE DOYEN :  
TIFFENEAU.

*Vu :*

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :  
LAIGNEL-LAVASTINE.

*Vu et permis d'imprimer :*

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,  
ROUSSY.

## BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Maladie de Recklinghausen et sarcomes profonds (localisation médiastinale). *Journal des Praticiens*. T. XL, 2, 1926, pp. 673-677.
- ADRIAN et HUGEL. — Des formes abortives de la maladie de Recklinghausen. *Annales de Dermatologie*, mai 1919, p. 152.
- ALMEIDA (De). — Sobre un caso de molestia de R. *Bol. de Acad. nac. de méd.* Rio-de-Janeiro, 1919, XC, p. 60.
- ALOYSIO DE CASTRO. — Sur la coexistence de la maladie de Recklinghausen avec l'acromégalie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1912, p. 41. Acromégalie et maladie de Recklinghausen. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtr.* 1916-1917, p. 34.
- ANTONY. — Maladie de Recklinghausen avec neurofibrome comprimant la moelle. *Rev. de Neurologie*, 1931, p. 592.
- ANDERSON. — Generalized neurofibromatosis with report of a case. *J. Am. Med. Ass.* Chicago, 1920, T. LXXIV, p. 1018.
- ANZINGER. — Congenital plexiform. neurofibrom and elephantiasis neuromatosa of right arm. *Ohio State Medical Journal*, juillet 1919, p. 424.
- APERT et ABRICOSSOFF (Mlle). — Lymphangiome de la langue et du cou et malformations diverses chez un enfant atteint de neurofibromatose familiale. Malformations osseuses chez la mère et un frère. *Soc. de Pédiatrie*, 18 nov. 1930.

- APERT et CABBASSÈDES. — Neurofibromatose fruste et ectrodactylie. *Presse Médicale*, 26 juin 1919.
- ARMELIN (Mlle). — Les Dystrophies osseuses de la neurofibromatose (fractures spontanées et arthropathie). *Thèse de Paris*, 1932.
- ASKANAZY. — *Arbeiten and. patholog. Institut zu Tübingen*, 3, 1914.
- ASTHON. — Case of von Recklinghausen's disease (multiple fibromatose) with spontaneous fractures. *Bristol Medico Chirurgical Journal*, 1930, 47, 219.
- ASTRAUD. — Petits et grands accidents de la maladie de Recklinghausen. *Thèse Paris*, 1909.
- AYMÈS. — Un cas de maladie de Recklinghausen amélioré par le chlorate de magnésie. *Montpellier Médical*, 1919, p. 48.
- BABONNEIX. — Maladie de Recklinghausen ; rapports avec l'enfance. *Presse Médicale*, 23 mars 1921, p. 237.
- BABONNEIX et DUCROQUET. — Neurofibromatose infantile. *Soc. de Pédiatrie*, 21 mars 1933, p. 132.
- BALL. — Zur Pathologie und Klinik des Recklinghausenschen symptomatenkomplexes. *Deutsch. Zeitsd. f. Nervenhe.* Leipzig, 1920, LXV, 33-71.
- BALLIVET. — Deux cas de maladie de Recklinghausen. *Lyon Médical*, vol. II, p. 567, 1907.
- BARBIER. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Arch. de Méd. et de Pharm. Milit.*, mars 1928, p. 447.
- BARTEW et SHAW. — Proceedings of the reunion Soc. of méd., section of derm., 6 février 1922.
- BELOT. — A propos du diagnostic radiologique des tumeurs du poumon. *Bull. Ass. Franç. pour l'étude du cancer*, mai 1929.

- BENAKY. — Neurofibromatose généralisée, molluscum pendulum de la moitié gauche de la face et ptosis du pavillon de l'oreille. Atrophie du membre supérieur gauche et syndactylie. *Annales de Dermatologie et de syphiligraphie de Paris*, 1907, p. 728.
- BERBLINGER. — Extradurales solitaires neurofibrom. *München Med. Wochenschr.* 1914, 568.
- BERGGGRIM. — Ein Fall von Allgem. Neurofibromatose bein einem. 11, Jahrigen knaben. *Arch. f. Kinderheilk*, Bd. XXI, S. 89.
- BÉRIEL et BRANCHE. — Sur l'état des ganglions dans les neurosarcomatoses (polynévromes). *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, séance du 4 janvier 1921, p. 13 et 15.
- BÉRIEL et VIRET. — Sur le mode de généralisation intrarachidienne des polynévromes. Id.
- BERK. — Ueber einem interessant Fall von nævus papillomatus universalis behandlung thyroïd. *Monatsschr f. prakt. dermat.* 1<sup>er</sup> mai 1921.
- BERTEIN. — Les formes frustes de la maladie de Recklinghausen. *Gaz. des Hôpitaux*, n° 132, 20 nov. 1913.
- BIGGS. — Case of multiple intracranialtumours with involvement of both auditory nerves. *Lancet*, 1909, p. 14.
- BIRARD, PATEL, HEIDZ. — Sur un cas de maladie de Recklinghausen avec tumeur royale conjonctive et métastases multiples. *Lyon Chirurgical*, 414, Jul. ann. 1930.
- BOIDIN et PAILLAS (J.-P.). — Dystrophies osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolyisie dans la neurofibromatose. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 18 avril 1938.
- BOIS (du). — A propos d'un cas de maladie de Recklinghausen familiale avec tumeurs majeures. *Revue Médicale de la Suisse Romande*, Genève, 1917.

- BOHRER et LINCOLN. — Ganglioneurome intrathoracique chez l'enfant. *Journ. Thorac. Surg.*, n° 4, avril 1934.
- BOSQUET. — Etude sur la maladie de Recklinghausen dans ses rapports avec les glandes à sécrétion interne. *Echo Médical du Nord*, 1913, n° 28.
- BOUDET. — Contribution à l'étude du Fibroma Molluscum. *Thèse Paris*, 1883.
- BOURCY et LAIGNEL-LAVASTINE. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Archives générales de Médecine*, 7 sept. 1901, p. 270. *Revue Neurol.*, 1901, p. 209.
- BOURCY et LAIGNEL-LAVASTINE. — Autopsie d'un cas de Recklinghausen. *Rev. de Médecine*, 10 nov. 1907.
- BOUTTIER, MATHIEU et CROUZON. — Un cas remarquable de névrome plexiforme. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 2 décembre 1921.
- BRAULT. — Neurofibromatome volumineux. Neurofibrosarcome du nerf radial droit, douleurs intolérables, extirpation. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1905, n° 71, XXXI, pp. 692-696.
- BRAULT et TANTON (d'Alger). — *Archives générales de Médecine*, 1905, t. II, p. 2433.
- BRIKNER. — Le fibromolluscum des femmes enceintes (Résumé de *Americ. Journal of obstetrica*, II, 1906). *Semaine Médicale*, 1906, p. 174.
- BRIZARD. — Névrome du sciatique développé à la face postérieure de la cuisse au cours d'une maladie de Recklinghausen. *Bull. de la Soc. Franç. de Dermat. et de Syphil.*, Paris 1920, XXVII.
- BROUSON. — Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). *Proc. S. of London, section for the studie of the dis. of Children*, 28 févr. 1919, p. 21.
- BRUNS. — *Encycl. Jahrb. d. Ges. Meilk.*, 1905, XII, 318.

- BRÜNN (Docteur Max von). — *Beitrag. zur Elephantiasis neuromatose. Brünn Beitrage*, 1907, vol. XLVIII, p. 852.
- BUSSE. — Ein grosses neuroma ganglio cellulare des nervus sympathicus. *Virchow. Archiv.*, t. CII.
- CALDWELL. — Two cases of Recklinghausen's disease with surgical complications. *Tr. South Surgi et Gynac. Ass.* 1919, Philadelphie, 1920, XXII, 518-525.
- CARILLO. — Relation entre les manifestations cutanées de la maladie de Recklinghausen et les tumeurs cérébrales coexistant. *Rev. Neurol.*, 1935, II, p. 331.
- CARREA. — *Prenza mediza argentina*, fév. 1925, p. 787.
- CARRIÈRE, HURIEZ et GERVOIS. — La neurofibromatose de Recklinghausen. *Echo Médical du Nord*, 1936, n° 30.
- Les formes anatomocliniques de la neurofibromatose. *Gaz. des Hôp.*, n° 31, avril 1936.
- CARRIÈRE et HURIEZ. — Les neurinomes intrathoraciques au cours de la maladie de Recklinghausen. *Annales d'Anatomie pathologique*, t. XIV, n° 4, avril 1937.
- CARRIÈRE, HURIEZ, GERVOIS, DUPRET. — La gliofibromatose de Recklinghausen. 1 vol. Doin, Paris, 1938.
- CASTELLINO. — Familial Recklinghausen-s disease clinical and pathologenic contribution. *Urol. Cutan. Rev.*, 34, p. 324, juin 1930.
- CASTRONNOVO. — La neurofibromatose diffuse. *Riforma Med. Napoli*, 1920, XXXVI.
- CHAUFFARD et BRODIN. — Maladie de Recklinghausen avec syndrome fruste d'insuffisance surrénale. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1920.
- CHIASSEBINI. — Un caso di neurofibroma racenioso. *Riforma med. Napoli*, 1919, p. 917.

- CHIFOLIAU, LÉRI, WEILL. — Un cas de parathyroïdectomie dans la maladie de Recklinghausen. *Soc. Nat. de Chir.*, n° 81. Séance du 26 novembre 1930, p. 1924.
- CHAVANY, DAVIS, THIÉBAULT. — *Société de neurologie*, Paris, 5 nov. 1936.
- CHIRAY et CORYLLOS. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Rev. Neurol.*, 1905, p. 259.
- CLAUDE. — Neurofibromatose avec tumeur centrale. *Gaz. des Hôpitaux*, 1908, p. 801.
- CLEUET et INGELRANS. — Etude clinique et anatomopathologique d'un cas de maladie de Recklinghausen avec tumeur royale au niveau des bourses. *Rev. Neurol.*, déc. 1923, p. 481.
- COCKAYN. — Congenital scleroderma and sclero-dactylia. Section of stud. dis. of Children. *Proceedings of the Royal Society of med.*, 1915-1916, IX.
- COHEN et DONADY. — Coexistence des deux maladies de Recklinghausen chez un sujet, leurs liens nosologiques. *Presse Médicale*, 19 déc. 1936, p. 2063.
- COMBY. — Cas de neurofibromatose généralisée. *Archives de Médec. des Enfants*, juin 1921, p. 362.
- Neurofibromatose généralisée chez un enfant. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, mars 1921.
- CONOS et ARCHELAOS. — Un cas de maladie de Recklinghausen avec ulcère gastrique. *Rev. neurol.*, p. 78, janvier 1931.
- COOKE. — *Amer. Medical J. Assoc.*, novembre 1921.
- CORNIL, MICHON. — Les formes spinales de la maladie de Recklinghausen. A propos d'une obs. personnelle. *Encéphale*, novembre 1929.

- CORNIL, RISSEL, BEAU. — Maladie de Recklinghausen héréditaire avec destruction de la selle turcique. Paralyse horizontale du regard au cours d'un syndrome tardif d'hypertension intracrânienne. *Rev. Neurol.* I, 438, mars 1930.
- CORNIL, RISSEL, BEAU et ALLIEZ. — Les formes généralisées et dissociées de la M. de R. (neuroectodermatose). Essai de synthèse des types de tumeurs du système nerveux. *Presse Médicale*, 23 décembre 1933.
- CORRIGLIONI. — Sur le neurofibrome intrathoracique et son diagnostic différentiel. *Roentgenpraxis*, t. III, n° 4, 25 février 1931.
- COSNIS GIOIA. — Su un caso di morbo di Recklinghausen. *Riv. Sanitar. Siciliana*, 15 sept. 1927, n° 18.
- COURMONT et CADE. — Maladie de Recklinghausen et tumeur du cervelet. *Lyon Médical*, 1908, n° 27.
- COUSIEN. — Ueber diffuse fibromatose des Brustdrüse beim Mann. *Deutsch. Zeitschr. f. Chir.*, 1921, n° 4.
- CRÉMIEU. — Contribution à l'étude de la lipomatose symétrique. *Thèse Montpellier*, 1904-1905.
- CROUZON. — Le névrome plexiforme et la maladie de Recklinghausen. *Le Monde Médical*, 1<sup>er</sup> mai 1922.
- CROUZON, BLONDEL et KENZINGER. — Maladie de Recklinghausen familiale et sarcomatose associées. *Soc. de Neurol*, 2 juillet 1925 et *Rev. neurol.*, juillet 1925.
- CUNÉO-DELBET. — Anatomie Pathologique et traitement des tumeurs primitives des nerfs. *Journal de Chir.*, 15 nov. 1909, t. II, p. 484. *Traité de Chirurgie*, X.
- CUNÉO. — Neurinomes intrathoraciques. *Soc. de Chirurgie*, 12 juillet 1933.
- DARIER. — *Soc. de Dermatologie*, novembre 1918.

- DEBOVE. — Sur un cas de neurofibromatose de Recklinghausen. *Journ. de Méd. et de Chir. pratique*, 1905, p. 566.
- DECHAUME. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale particulière (hypertrophie totale d'un membre). *Paris Médical*, janvier 1927, n° 72 p. 43.
- DECOURT, GALLY et GUILLAMIN. — L'ostéoporose rachidienne douloureuse, forme fruste de l'ostéo-malacie et son traitement par l'ergostérol irradié. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 8 avril 1932.
- DELILLE (A.) et LESTOCQUOY. — Ganglioneurome pulmonaire. *Soc. de Pédiatrie*, 18 octobre 1932.
- DESGOUTTES et MARTIN. — *Soc. de Chir. de Lyon*, 3 février 1921 et *Lyon Médical*, 1921, p. 380.
- DIEBOLD. — Neurinome du sympathique cervical. *Deutsche Zeitschrift. f. chir.*, t. 245, 1935, p. 58.
- DORE. — Case of neurofibromatosis. *Proc. s. of London, Sect. of dermatol*, 17 mars 1921, p. 68.
- DORNER. — Recklinghausensche Krankheit (neurofibromatosis, oder Fibroma Molluscum). *München med. Wochenschr.*, 1919, p. 1305.
- DUBOIS (P.). — La forme thoracique de la maladie de Recklinghausen (neurinome intrathoracique). *Thèse Paris*, n° 560, 1935.
- DUPARIE et TOPUSKHAU. — Dermatoneurofibrome de la nuque coexistant avec une pseudarthrose congénitale du tibia. *Soc. Anatomique*, 19 mars 1921.
- DUPUY et BONHOMME. — Cas de maladie de Recklinghausen concordant avec une paralysie générale. *Presse Médicale*, 1<sup>er</sup> janvier 1921, p. 439.
- DUVAL. — Ablation d'un volumineux fibrome de la plèvre. *Bull. Soc. de Chir.*, Paris 1923, p. 700.

- EHRMANN. — Anatomische und Klinische Beiträge zur Kenntniss der Recklinghausen Krankheit. *Archiv. f. dermat. u. syph. Wien. u. Leipzig*, 1921, 498-515, CXXIX.
- Histologische Präparate der Recklinghausens Krankheit W. D. G., 10 février 1921.
- ESCHET. — Neurofibromatose et acromégalie *Annales de Dermatol. et de Syphil.*, janvier 1922.
- EVANS et TRAIN LEUCUTIA. — De l'emploi de la radiothérapie profonde comme procédé de diagnostic des tumeurs du médiastin. *J. A. M. A.*, LXXXV, n° 16, 17 octobre 1925, p. 1215.
- FERNANDO BLANCO. — Consideraciones acerca de la histopathogenia de la enfermedad de Recklinghausen. *Semana Med.*, 2, 982, 3 octobre 1929.
- FEUTON. — Maladie de Recklinghausen traitée par la fibrolysine. *Proceedings of the Roy. Soc. of Méd.*, 1908, Clinical Section.
- FLORAND. — Maladie de Recklinghausen sans tumeur des nerfs associée à une mélanodermie phtiriasique. *Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôp. de Paris*, p. 1264, 28 juillet 1922.
- FOX. — *J. of. cutan Disease*, 1919, p. 473.
- FRASER. — Tumours of the eight nerves. *Proc. Roy. Soc. Med. London*, 1919-1920, XIII, Section otol. 1909, p. 161.
- FREIFELD-HELENA. — *Zur Kenntriss, etc. Ziegler's Beiträge*, 60, 1915.
- FRUHINSHOLZ, LONGOT et RICHON. — Cinq cas de maladie de Recklinghausen au cours de la gestation. *Presse Médicale*, 18 septembre 1935.
- FUNK. — Generalized neurofibromatosis (Recklinghausen type) with report of four cases. *Internat. clin. Philadelphie*, 1919.

- GABRIELI. — Néoplasme endothoracique dans la neurofibromatose diffuse. *Pensiero Med.*, t. XXIV, mai 1935, pp. 159-161.
- GAILLARD. — Eosinophilie sanguine dans la maladie de Recklinghausen. *Comptes rendus de la Soc. de Biologie*, 1906, p. 563.
- GEYMULLER. — Beitrage zur Kenntniss derganglioneurome und ihrer Beziehungen zu der Recklinghausenschen Krankheit. *Beitrage z. Klin. Chir.*, Tubing, 1919.
- GIMENO. — Neurofibromatosis. Sociedad espanola de dermat., 6 mars 1920. *Actas dermo-sifilog.*, 1921.
- GOSSET, BERTRAND, LÆWY. — Schwannomes viscéraux *Journal de Chirurgie*, 6 juillet 1924.
- GRENET, ISAAC-GEORGES et LOUVET. — Maladie de Recklinghausen (forme pigmentaire sans tumeurs). *Soc. de Pédiâtrie*, 15 nov. 1932, p. 536.
- GRENET, DUCROQUET, ISAAC-GEORGES et MACÉ. — Taches pigmentaires et lésions osseuses, formes frustes de la neurofibromatose. *Soc. de Pédiâtrie*, 20 mars 1934.
- Forme fruste pigmentaire et osseuse de la neurofibromatose. *Presse Médic.*, 22 déc. 1934.
- GRENET. — Conférences cliniques de Médecine Infantile. 4<sup>e</sup> série, 1936, pp. 229-252.
- GRIESBACH. — Ganglioneurome intrathoracique. *Zeitschrift für Tuberkulose*, octobre 1932.
- GUILLAIN. — Compression de la moelle cervicale dans un cas de maladie de Recklinghausen. *Presse Médic.*, 16 mars 1921, p. 218.
- GUINON et REUBSACT. — Maladie de Recklinghausen. *Rev. de Neurol.*, 15 oct. 1907.
- GUINON. — Eosinophilie dans la maladie de Recklinghausen. *Soc. de Pédiâtrie*, 15 oct. 1907 in *Bulletin Médical*, 1907, p. 911.

- HALLOPEAU et JEANSELME. — Arrêt de développement des os et maladie de Recklinghausen. *Bull. de la Soc. Franç. de dermatol. et de Syphil.*, 1905, pp. 116-118.
- HARTMANN. — Localisation sur l'estomac de la maladie de Recklinghausen. *Surgery gynecology and obstetric*, mars 1927.
- HEALY. — Neurofibromatose périphérique et intracrânienne. *Chicago Neurological Society*, nov. 1908 ; *the J. of American Med. Ass.*, 20 mars 1909.
- HEIDIER. — Neurofibrome de la vessie. *Zentralblatt für Gynecology*, 25 février 1928.
- HELLER. — Die vergleichende Patholog. des Haut. Berl. 1910.
- HELMOLTZ and CUSHLING. — Eléphantiasis des nerfs et de la tête. Manifestation de la maladie de Recklinghausen. *Amer. J. of the med. Sciences*, sept. 1906.
- HERXHEIMER et ROTH. — Contribution à l'étude la neurofibromatose de Recklinghausen. *Bertrage zür Patho. Anat. und Allgem. path.*, Iéna, 9 avril 1914.
- HEUSCHEN. — Hygieafestschrift, 1908. S. 44.
- HEUSCHEN. — Ueber Geschwülste der hinteren schädelgrube ins besondere Kleinhirn brück en winkels Klin. u. Anat. Studien Iéna, 1910.
- HIRSCH. — Sur deux cas de neurofibromatose. *New-York Med. J.*, 1911, t. II, p. 399.
- HÆKSTRA GEERT. — La neurofibromatose familiale. Recherches sur l'hérédité et la malignité de la maladie de Recklinghausen. Résumé dans la *Presse Médicale*, 6 septembre 1922.
- HÆY. — Maladie de Recklinghausen avec fibrome de l'appendice. *Brit. Med., J.*, 15 sept. 1929.

- HOFFMANN. — Ueber Neurinome der Haut (Neurifibromes,, Recklinghausen mans Gereifte, Neurome Kyrles) und ihre Bedeutung für die nævus frage. *Dermat. Ztsch.*, Berl., 1917.
- HOFFMANN. — Contribution anatomique et clinique à l'étude des théories actuelles sur la neurofibromatose et ses complications. *Thèse de Genève*, 1910.
- HOLEA. — *Rif. Med.*, 9 nov. 1908.
- HORNOWSKI. — Recherches sur la pathologie du Syst. chromaffine. *Arch. de Méd. Expériment.*, t. XXI, nov. 1919.
- HUGONOT, WILLEMIN et RATTIÉ. — Image radiologique arrondie intrathoracique dans un cas de neurofibromatose. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 juillet 1936, p. 1189-1193.
- HUMBERT et NAVILLE (Genève). — Neurofibromatose centrale, familiale et héréditaire. *Annales de Méd.*, 1919, p. 109.
- HUSTIN, COQUELET et RENDERS. — Neurinome développé dans le thorax sur la chaîne latérale sympathique. *Soc. de Chir.*, 28 juillet 1933.
- ICHÉ. — Les Déformations rachidiennes dans la maladie de Recklinghausen. *Thèse Montpellier*, 1925-26.
- ISRAËL. — Contribution à l'étude des localisations gastriques et intestinales de la neurofibromatose. *Thèse Lyon*, 1910-11.
- IUSPA. — Sulla diagnosi di natura delle lesioni nervose centrale localizzate nella neurofibromatosi diffusi. *Riforma Medica*, 30 avril 1921, p. 415.
- JEANNENEY, PETGES, SOUBIRAN. — Fibrosarcome du mésentère chez une malade atteinte d'une neuroglio-fibromatose de Recklinghausen. *Journ. de Médec. de Bordeaux*, n° 31, 30 juillet 1938, p. 95-97.

- JEANSELME. — *Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 1904, p. 930 et 16 déc. 1915 et *Soc. Fr. Derm. et Syphil.*, 1905, p. 116. Neurofibromatose avec anomalies de l'appareil visuel, de l'intelligence et du squelette. Résumé dans la *Rev. Neurol.*, 1916, p. 437.
- JUARISTI. — Neurofibromatose abdominale. *Rev. de Chir. de Barcelona*, fév. 1936.
- JULLIEN. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose généralisée. *Thèse Paris*, 1910.
- JUSSERAND, SAVY et MARTIN. — *Province Médicale*, 1913, n° 21.
- KEER. — Tumeurs des gros nerfs associées au fibrome molluscum. *Surg. gyn. and obst.*, janvier 1914.
- KEER. — Case of von Recklinghausen's disease. *Proc. Roy. Soc. Med. of London*, 1921, XIV Clinic, Sect. 518-525.
- KIEMBOLTZ. — Localisations intrathoraciques dans la maladie de Recklinghausen. *Wien. Med. Wochensch.*, 12 oct. 1929.
- KIENBOCK et MAYER. — Diagnostic radiologique dans la maladie de Recklinghausen. *Fortsch. a. d. Ged. d. Röntgenstrahlen*, t. LI, avril 1935, p. 387-391.
- KLIPPEL et MAILLARD. — Maladie de Recklinghausen avec dystrophies multiples. *Rev. Neurol.*, 1905, p. 1201 et *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1906, p. 282.
- KNUTTSON FOLKE. — Neurinome intrathoracique. *Acta radiologica*, 30 sept. 1931.
- KREN. — Ein Beitrag zur neurofibromat. Recklinghausen. *Wiener Klin. Wochensch.*, 1906, XIX, s. 1220.
- KUSTER. — Ueber gliomer der Nobennieren. *Virchow's Archiv.*, 1905, vol. CLXXX, p. 117.
- LAFARGUE, BERGOUIGNAN, LAFON. — *Société de Médecine de Bordeaux*, juin 1937.

- LAIGNEL-LAVASTINE. — Neurofibromes des nerfs périphériques. *Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris*, t. XXXI, p. 588.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Nouveau cas de neurofibromatose. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 1905, 3<sup>e</sup> série, t. XXII, p. 122-125.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Adénoïme médullaire de la capsule surrénale (médullome surrénal). *Arch. de médecine expérimentale*, 1908, p. 818.
- LAIGNEL-LAVASTINE et DAUPTAIN. — Maladie de Recklinghausen complète avec réaction méningée, spina bifida occulta et descendance mélanodermique. *Soc. Méd. des Hôp.*, 11 juillet 1924.
- LAIGNEL-LAVASTINE et FRÉLICHER. — Maladie de Recklinghausen avec dermatolyze. *Soc. de Neurologie*, 6 mars 1924. *Rev. Neurol.*, mars 1924, p. 379.
- LAIGNEL-LAVASTINE et LEROY. — Nouveau cas de neurofibrome avec autopsie. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 10 fév. 1905, vol. XXII, p. 122.
- LAIGNEL-LAVASTINE et RAVIER. — Maladie de Recklinghausen avec nanisme. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp.*, 8 juillet 1927.
- LAIGNEL-LAVASTINE et TUREL. — Neurofibromatose à topographie radiculaire et syringomyélie associée. *Archives Neurologiques*, 1911.
- LAIGNEL-LAVASTINE et TUREL. — Un cas de nævus pseudo-radiculaire du membre supérieur. Contribution à l'étude des topographies sympathiques. *Soc. Méd. des Hôp.*, 23 juillet 1920, p. 1048.
- LAIGNEL-LAVASTINE et VALENCE. — Un nouveau cas de maladie de Recklinghausen avec dystrophie osseuse (lacune pétro-pariéto-occipitale congénitale). *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3<sup>e</sup> série, n° 7, 25 février 1926.

- LAUGHNANE. — A cas of Recklinghausen's disease. *The Lancet London*, 1921, t. I, p. 1301.
- LAURE. — Neurinome intrathoracique et épanchement pleural. *Rev. de la Tuberculose*, 3<sup>e</sup> série, t. XI, n<sup>o</sup> 30, déc. 1930.
- LECÈNE. — Volumineuse tumeur intrathoracique développée aux dépens d'un nerf intercostal, opérée par thoracotomie. *Bull. Soc. de Chir. Paris*, 1924, p. 582.
- LECLERC. — Maladie de Recklinghausen et paralysie radiculaire du plexus brachial. *Lyon Médical*, 1908, vol. CXI, p. 1092.
- LEMOINE. — Un cas de névrome des organes génitaux externes. *Arch. franco-belge de Chir.*, oct. 1921.
- LÉRI. — Rapport *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 13 janvier 1922, p. 6.
- LESTOQUOY. — Contribution à l'étude histopathologique de la neurogliomatose. A propos d'un cas de tumeur pleuro-pulmonaire. *Ann. de Médecine Paris*, XVII, 1925, p. 55-71.
- LEVIN. — Recklinghausen's disease : its relation to the endocrine system. *Arch. de Dermat. et de Syphil. de Chicago*, 1921.
- LEWANDOSKY. — Recklinghausen Krankheit. *Schweitz. Med. Wochsh*, Basel, 1912-233.
- LHERMITTE et GUCCIONE. — Sur deux cas de gliofibrome de l'acoustique avec métastases dans le névraxe. *Rev. Neurol.*, 1910, n<sup>o</sup> 5, p. 323.
- LIGNOLO-LUTATI. — *Riforma Medica*, 23 sept. 1916.
- LITTLE. — Maladie de Recklinghausen. *Proceedings of the R. Soc. of med.*, vol. II, n<sup>o</sup> 2, 1908. *Dermat. Sect.*, p. 141.

- LITTLE. — Case of unilateraly distributed molluscum fibroscum tumours with a history suggesting recurrence. *P. S. of London, sect. of Dermat.*, 16 oct. 1919, p. 3.
- LITTLE. — Case of multiple neuroms of the skin. *Proc. S. of London sect. of dermat.*, 20 mars 1919, p. 35.
- LITTLEWOOD. — A case of multiple neurofibr. *Lancet*, 8 avril 1905, p. 921.
- LORENZ. — Ein Fall von neurofibr. der spinalen nerv. mit. d. ungewöhnlich. Symptomen der myotrophischen myotonie. *Wiener Med. Woch.*, n° 38, 1909.
- LOUSTE, CAILLIAU et DARQUIER. — *Soc. de Dermat. et de Syphil.*, fév. 1925, Bull. p. 54.
- MACKIE. — Neurofibromatose général. Mort par tumeur du côté gauche de la cavité thoracique. *Scottish Medical and Surg. Journal*, août 1907.
- MAKKAS. — Diagnostic et traitement des neurinomes intrathoraciques. *Burn's Beiträge zur Klinischen Chirurgie*, t. CLIX, n° 3, mars 1934.
- MARIE (P.). — Maladies pouvant simuler la neurofibromatose. *Journal de Médecine interne*, 1905, IX, p. 12.
- MARIE (A.). — *Soc. clin. de méd. mentale*, 4 avril 1924, p. 97.
- MARION. — Volumineux fibrome du nerf cubital. *Soc. Médic. du Nord*, 31 janv. 1908.
- MARQUEISSAC (DE). — Neurome des centres nerveux et neurofibromatose périphérique. *Thèse Bordeaux*, 1922-23.
- MARTIN. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose centrale. Son caractère héréditaire et familial. *Thèse Genève*, 1919.
- MARTIN, MICHAUD et MANTELIN. — *Soc. nat. de méd. et des sc. méd. de Lyon*, 13 déc. 1922.

- MAUCLAIRE. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale de la cuisse. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir.*, 12 fév. 1919, p. 293.
- MAYET. — Vaste névrome plexiforme de la cuisse chez un enfant de 4 ans. Ablation chirurgicale suivie de radiothérapie. *Paris Chirurgical*, avril 1919.
- MERK. — Das wesen der Recklinghausen neurofibromat. der Adenoma sebaceum und der tuberösen sklerose. *Med. Klin.*, Berlin, 1920.
- MERK. — Weiterer Beitrag zur Kenntniss dez Botanomnatur der Recklinghausen sogenannten Neurofibrome. *Med. Klin.*, Berlin, 1921.
- MERK. — Origine parasitaire végétale de la maladie de Recklinghausen. Résumé dans la *Presse Médicale*, 12 nov. 1921, p. 907.
- MERLE. — Maladie de Recklinghausen et rétraction de l'aponévrose palmaire. *Soc. de Neurol.*, 4 mars 1909.
- MINKOWSKY. — Acromégalie et neurofibromatose. *Berlin Klin. Wochensch.*, 6 juillet 1914.
- MOSSÉ. — Neurofibromatose d'origine tuberculeuse. *Thèse Lyon*, 1907-1908.
- MOST. — Ueber Neurofibromatosis mit sarkomatöser. Entartung. *Zentralblatt. für Chir.*, vol. XXXVII, 1910.
- MOUTIER. — Maladie de Recklinghausen avec névrome plexiforme du dos de la main. *Rev. Neurol.*, 1906, p. 1081.
- NARDI. — Contributo allo studio della neurofibromatosi multipla periferica. *Gazz. di osp. Milano*, 1921, XLII, 293-295.
- NAUDASCHER. — Maladie de Recklinghausen et Troubles mentaux. *Presse Méd.*, 2 juillet 1921, p. 529.
- NICOLAS et FAVRE. — Acromégalie et maladie de Recklinghausen. *Lyon Médical*, 1910, p. 787.

- NIEUWENHUIZE. — Anomalies cérébrales dans la maladie de Recklinghausen. *Nederlandsch Tidschrift Voorgeneesk kunde*, 5 janv. 1914.
- NÆGELI. — Vier Fälle von Nævi anaemici bei Recklinghausen's cher Krankheit. *Schweitz. Méd. Wochenschrift*, Basel, 1920, 874.
- OCARANZ. — Un caso de enfermedad de Recklinghausen. *Gaz. Méd. de Mexico*, 1919-1920.
- ODDO. — Maladie de Recklinghausen avec pigmentation des muqueuses. *Soc. de Neurol. de Paris*, 6 avril 1905.
- OELSNER. — Ein Fall von retroperitonealem ganglioneurom. *Münch. Med. Woch.*, 1908, p. 2488.
- ORMOND. — A cas of neurofibromatosis with pituitary symptoms. *Guy's hosp. Gaz. London*, 1920, t. XXXIV.
- OULMONT et HALLER. — Un cas de neurofibromatose généralisée. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 2 avril 1909, p. 707.
- PASTINE. — Un cas intéressant de neurofibromatose diffuse. Névrome. Maladie de Recklinghausen. *Riforma medica*, XXII, 22 et 29 sept. 1906, p. 1037 et 1076. *Presse Médicale*, 1907, p. 352. *Rev. Neurol.*, 1907, p. 61.
- PATLIS. — Deux cas de neurinome. *Sovet Khir.*, t. VIII, 1935, p. 152.
- PAULY et ROUBIER. — Maladie de Recklinghausen et tuberculose pulmonaire. *Lyon Médical*, 1907, t. CIX, p. 1134.
- PEUSQUENS. — Un cas de neurofibromatose généralisée (maladie de Recklinghausen) évoluant sous l'aspect clinique d'une sclérose latérale amyotrophique. Analyse. *Semaine médicale*, 1910, p. 559.

- PEUTEUIL. — Contribution à l'étude radiologique des opacités arrondies intrathoraciques. *Thèse Paris*, 1929.
- PIC et REBATTU. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Lyon Médical*, vol. CVIII, p. 636- 1907.
- PIN. — A propos d'un cas de neurofibromatose généralisée. *Thèse Montpellier*, 1915-1916.
- POISSON. — Maladie de Recklinghausen dans la neurofibromatose. *Gaz. médicale de Nantes*, 1905, p. 135.
- POPE. — Generalized neurofibromatosis. *Canadian Med. Ass. Journal*, août 1921, p. 519.
- POROT. — Tumeur du nerf auditif. *Lyon Médical*, 1907, t. II, p. 581.
- PROUST et DARBOIS. — Tumeurs multiples à myéloplaxes du type de la maladie de Recklinghausen. *Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris*, 1921, p. 1073.
- POLLOSSON, GILBERT et DECHAUME. — Maladie de Recklinghausen avec troubles trophiques osseux et cutanés ayant conduit à une amputation haute de la cuisse. *Lyon Médical*, 1927.
- PUECH. — Les manifestations osseuses dans la neurofibromatose. *Paris Médical*, 12 déc. 1925, p. 502-506.
- RACCAVILLA. — Morbo di Recklinghausen. Contributi di clinica biologia e ricambio materiale. *Policlini Roma*, 1918.
- RAMOND (L.). — Compression de la moelle par un fibrogliome radiculaire au cours d'une maladie de Recklinghausen. *Presse Médicale*, 17 janvier 1932.
- RAUZIER et GIRAUD (Mlle). — Un cas typique de la maladie de Recklinghausen. *Montpellier Médical*, janv. 1919.
- RAYMOND et CLAUDE. — Un cas de neurofibromatose avec accidents encéphaliques. *Rev. Neurol.*, 1908.

- RECKLINGHAUSEN (von). — Ueber die multiplen fibroma der haut und ihrer beziehung zu den multiplen neuromen. *Annales de dermat. et de syphiligr. de Berlin*, 1882.
- REGNARD et DIDIER. — Dystrophies osseuses et dermatolyzie au cours d'une maladie de Recklinghausen. *Soc. de Neurol.*, 3 avril 1924.
- RENON. — La neurofibromatose généralisée. *Rev. de Clinique et de Thérapeutique*, 1906, p. 705.
- REYNOLDS (Cecil). — *British Med. Journ.*, 18 sept. 1909.
- RHEMBERGER. — *Frankfort Zeitschrift für Pathol.*, 21, Heft 3, 1918.
- RISPAL et LAVAU. — Sur un cas de maladie de Recklinghausen. *Toulouse Médical*, 1<sup>er</sup> juin 1913, XV, p. 173.
- ROCAZ, T'OUYA, FIOT (Mlle). — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale géante et malformation d'un membre. *Journ. de Méd. de Bordeaux*, 20 mars 1937.
- ROCAZ, FIOT (Mlle). — Sept frères et sœurs atteints de maladie de Recklinghausen. *Soc. de Méd. infantile de Bordeaux et du Sud-Ouest*, séance du 17 novembre 1937.
- ROGER et ALLIEZ. — Neurofibromatose périphérique et médiastinale. *Soc. de Médecine de Marseille*, séance du 15 novembre 1933. *Marseille Médical*, n° 35, 15 déc. 1933, p. 705.
- ROGER et ALLIEZ. — Formes centrales de la neurofibromatose de Recklinghausen. *Rev. de Méd.*, t. LII, mai 1935, p. 302-326.
- ROGER et AYMÈS. — Observation d'un cas de maladie de Recklinghausen. *Marseille Médical*, 1921, p. 863.

- ROLLESTON. — Neurofibromatose héréditaire et familiale. *Proc. of the Roy. soc. of Med. London*, 24 nov. 1916, vol. X, n° 3, p. 32. Résumé dans *Rev. Neurol.* 1920, p. 479.
- ROLLESTON et MAGNANGHTAN. — *Review of neurology and Psychiatry*, janvier 1912.
- ROUBINOWITCH. — Deux cas de neurofibromatose familiale. *Soc. de Neurologie*, 9 juillet 1915.
- ROUBINOWITCH et REIGNAULT DE LA SOUDIÈRE. — Deux cas de neurofibromatose familiale dont un avec pseudo-cheiromégalie unilatérale. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, sept. 1914, p. 327.
- ROUFFART-MARTIN et ROUFFART-THIRIAR. — A propos d'un cas de neurinome intrathoracique. *Arch. franco-belges de Chirurgie*, XXI<sup>e</sup> année, n° 4, avril 1928.
- ROUSSY et CORNIL. — *Annales de Médecine*, 1919, n° 4.
- ROUX. — Neurofibromatose périphérique et centrale. *Rev. Neurol.*, 1907, p. 315.
- SABRAZÈS et DUBOURG. — Neurofibromatose aiguë tégumentaire. *Etude clinique et anatomo pathologique Bordeaux Destout*, 1911.
- SAINTON. — La neurofibromatose. *Progrès Médical*, 1921, p. 533.
- SAMAJA (Nino). — E. morbo di Recklinghausen, Milano, 1920. Gamberini et Parmeggiani 85.
- SCHERER. — Untersuchungen über den Geweblichen Aufbau der Geschwülste des peripheren nervensystems. *Virchows Arch. für Pathol. anatom. und für Klin. Medizin.*, 1934, p. 479-552, p. 562-576.
- SCHLESINGER. — Neurofibromes multiples des nerfs périphériques et des racines nerveuses. *Soc. de Médecine de Vienne*, 13 mai 1911. *Semaine Médicale*, 17 mai 1911, p. 240.

- SCHEVENSTEEN (Van). — Les complications oculaires dans la nemofibromatose générale. *Annales d'Ocul.*, Paris, 1918.
- SCHOONHEID. — Sur la neurofibromatose cutanée. *Dermatologische Zeitschrift*, 1914, p. 610.
- SCHULTZE. — Neurofibromatose. *Deutsch. Med. Wochenschrift*, Leipzig et Berlin, 1918.
- SCHUSTER. — Ueber multiple neurofibromatosis. *München Med. Wochensch.*, 1918.
- SERRÉ. — Contribution à l'étude des localisations viscérales de la maladie de Recklinghausen (tumeurs pleuro-pulmonaires). *Thèse Paris*, 1923.
- SHIFF. — Neurofibromatose héréditaire et familiale avec virilisme. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 7 juillet 1925.
- SIEBNER. — Tumeur du pneumogastrique dans la maladie de Recklinghausen. *Deutsche Zeitschr. f. Chir.*, Linthstrasse, 23-24, Berlin, w. 9, t. CCXXXVII, fasc. 1 et 2, 17 août 1932.
- SIMON. — Un cas de maladie de Recklinghausen. *Rev. Médicale de l'Est*, n° 11, 1904. *Rev. Neurolog.*, 1905, p. 404.
- SIMON et HOCHÉ. — Neurofibromatose avec lésion des ganglions des racines postérieures. *Soc. de Biologie*, 25 nov. 1905. *Semaine Médicale*, 1905, p. 572.
- SIMON et LÉVY. — Maladie de Recklinghausen à évolution maligne. *Presse Médicale*, 15 août 1923. 2<sup>e</sup> Congrès de Dermat. et Vénérologie à Strasbourg.
- SOUQUES. — *Rev. Neurol.*, 1921, p. 202.
- SOUQUES, ALAJOUANINE et LERMOYEZ. — Neurofibromatose localisée à disposition en ceinture thoracique. *Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, 5 janvier 1922.
- SPILMANN, CREHANGE, WEILL. — Neurofibromatose et grossesse. *Bull. Soc. Franç. de Derm. et Syphil.*, n° 2, p. 211, février 1936.

- STERNBERG. — Beitrag zur Kenntniss der sogen. *Geschwülste des nervus Acusticus*. *Teitsch. f. Heik*, 1909, Bd. XXI.
- STOLZ, WEISS, BARTHELINE. — Maladie de Recklinghausen avec hypertrophie du membre inférieur droit. *Strasbourg Médical*, 913, 15 mai 1930.
- STRAUSS. — Das Rankenneurom mit besonderer Berücksichtigung seiner Pathogenese. *Deutsche Zeitsch. f. Chir.*, 1906, vol. LXXXIII, p. 111-178.
- STUTLING et REYER. — La neurofibromatose des poumons dans la maladie de Recklinghausen. *Röntgenpraxis*, 1<sup>er</sup> novembre 1929.
- THOMAS (A.). — *Rev. Neurol.*, 1921, p. 102.
- TIXIER. — Troubles dystrophiques osseux et maladie de Recklinghausen. *Lyon Méd.*, 1926.
- TIXIER. — Neurofibromatose généralisée avec pseudarthrose fibreuse congénitale et pied valgus. Développement ultérieur d'un gliome du nerf péronier. *Lyon Chirurg.*, nov.-déc. 1933.
- TORRANCE-RUGH. — Neurofibromatose éléphantiasique du pied avec neurofibromatose généralisée. *The Amer. Journ. Orthopedic. Surgery*, mai 1913.
- TOUCHE. — Neurofibromatose généralisée. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1912, p. 45.
- TRIMBLE. — Deux cas de neurologie familiale. *New-York Méd. Journal*, 1911.
- TSCHISTOWITSCH. — Neurofibroma ganglionare nervi sympathici. *Russki Wratsch*, 1908, n° 1. Résumé *Centralbl. für Chirurgie*, 1908, p. 576.
- UMBER. — Multiple neurofibrome der Gehirnnerven. *Medik. Klin.*, 1907, Bd III, s. 27.
- UMBER. — Neurolipomatosis dolorosa. *Aerzlicher verein in Hamburg*, 9 fév. 1909. *München Mediz. Woch.*, 1909, p. 475.

- VEDEL et PUECH. — Deux cas de neurofibromatose avec dystrophies osseuses considérables. *Bull. de la Soc. des Sc. Méd. et Biol. Montpellier*, 1925.
- VERGOZ, TORNER, SCHEMLA. — Neurofibromatose avec importante déformation vertébrale. *Presse Médicale*, 5 juin 1937.
- VEROCAY. — Multiple geschwülste als systamerkrankung am nervösen. Apparate separatblad, aus der Festschrift für Docteur Hauschiari. Prag., 1908.
- VEROCAY. — Zer kenntniss der neurofibroma. *Ziegler's Beiträge*, XVIII, 1910.
- VIGANO. — Altération vertébrale dans la neurofibromatose. *Archiv. f. Orthopedia*, vol. LI, fasc. 3, p. 562-591.
- VOSS. — Neurofibromatose généralisée avec une tumeur sarcomateuse d'origine nerveuse dans les poumons, un cas. *Frankfurt. Ztschr. f. Path.*, t. 49, 1935, p. 138-144.
- WALLNER. — Tumeurs multiples de la moelle épinière. *Presse Médicale*, 6 sept. 1922.
- WALZEL. — Tumeurs du poumon. *Burm's Beiträge zur Klinischen Chir.*, t. CLVIII, n° 6, déc. 1933.
- WEBER. — Pigmentation cutanée comme forme incomplète de la maladie de Recklinghausen. *The Brit. J. of. dermat.*, fév. 1909.
- WEGELIN. — *Ziegler's Beiträge*, 1909, p. 403.
- WEINBERG. — Bericht über die russische allgemein pathologische, u. patholog. anatomische Literatur für 1904-1905. In *Ergebnisse der allge. Path.* X. 1.
- WEISS. — A von Recklinghausen disease in negro curvature of the spine in von Recklinghausen's disease. *Archives of Dermat. et Syphil.*, fév. 1921.
- WESKAMP. — Volumineux neurofibrome de la paupière. *Presse Médicale*, 1920, p. 652.

- WINKELBAUER. — Les modifications imprimées au squelette crânien par la neurofibromatose. *Deutsche Zeit. für Chir.*, sept. 1927.
- WITE. — Sur quelques cas de neurofibromatose. *J. of. Cutaneous diseases de Chicago*, 1919, t. XXXVII.
- WOLFSOHN et MARCUSA. — *Berline Klinik. Wochens.*, 22 mars 1912.
- YVERNAULT, MONTEIL. — Maladie de Recklinghausen. *Journal de Radiolog. et d'Electrol.*, mai 1926.
- ZIMMER. — La Neurofibromatose. *Thèse Paris*, 1936.
- ZUCARELLI et CAUDIÈRE. — Neurofibromatose et Fibrosarcome de l'extrémité supérieure du tibia. *Comité médical des Bouches-du-Rhône*, juillet 1926.



---

IMPRIMERIE SPECIALE  
DE  
MM. VIGOT Frères

---





